

THESIS

MUNICH

1966

LANE MEDICAL LIBRARY
STANFORD UNIVERSITY
300 PASTEUR DRIVE
PALO ALTO, CALIF.

ENDOCARDKISSENDEFEKTE UND
IHRE OPERATIVE KORREKTUR

Sibylle Richter



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40154017_0135

AUS DER CHIRURGISCHEN KLINIK DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN
Direktor: Professor Dr. Dr. R. Zenker

ENDOCARDKISSENDEFEKTE UND
IHRE OPERATIVE KORREKTUR

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
verfaßt und
einer Hohen Medizinischen Fakultät
der Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von
Sibylle R i c h t e r
aus Breslau

München 1966

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Berichterstatter:	Priv. Doz. Dr. W. KLINNER
Mitberichterstatter:	Professor Dr. Dr. R. ZENKER
Dekan:	Professor Dr. Dr. R. ZENKER

Tag der mündlichen Prüfung: 19. 4. 1966

Meinen Eltern

I N H A L T

	Seite
A. ALLGEMEINE AUSFÜHRUNGEN ÜBER DIE ENDOCARD-KISSENDEFEKTE	7
I. Historischer Überblick und Begriffsdefinition	7
II. Vorkommen des Endocardkissendefektes	9
III. Kombination des Endocardkissendefektes mit anderen Defekten	10
IV. Embryologie	11
V. Pathologische Anatomie	14
VI. Hämodynamik	17
VII. Klinik	18
a) Anamnese	18
b) Klinischer Befund	19
c) Röntgenbefund	20
d) E K G	20
e) Herzkatheter	21
f) Prognose	22
B. EIGENES KLINISCHES KRANKENGUT	23
1. Übersicht	23
2. Anamnese	24
3. Klinische Befunde	25
4. Röntgenbefunde	26
5. E K G	26
6. Herzkatheter	27
7. Kombination mit anderen Defekten	28
C. ZUR CHIRURGISCHEN BEHANDLUNG DES ENDOCARD-KISSENDEFEKTES	30
1. Operationsindikation	30
2. Operative Korrektur	30
3. Operative Technik	31
4. Ergebnisse	33
a) Übersicht	33
b) Postoperativer Verlauf	33
c) Letalität	34
d) Nachuntersuchung	37

	Seite
D. DISKUSSION	41
1. Allgemeine Ausführungen	41
2. Operationsletalität	43
3. Ergebnisse bei Nachuntersuchungen	45
E. ZUSAMMENFASSUNG	47
Literaturverzeichnis	51

A. ALLGEMEINE AUSFÜHRUNGEN ÜBER DIE ENDOCARDKISSENDEFEKTE

I. Historischer Überblick und Begriffsdefinition

Die erste Beschreibung eines allerdings atypischen Endocardkissendefektes gab der Engländer PEACOCK (1) im Jahre 1846. Er wies auf den Herzfehler eines 10-jährigen Mädchens hin, das einen Ostium primum Defekt, einen Spalt im septalen Segel der Mitralklappe und ferner eine inkomplette pars membranacea des Ventrikelseptums hatte, die sich nach rechts ausbuchtete. 1875 folgte eine Veröffentlichung von ROKITANSKY (2), in der unter anderem die pathologische Anatomie von 6 Endocardkissendefekten abgehandelt wurde. Er fand in allen Fällen einen Ostium primum Defekt mit gespaltener Mitrals, 2 darunter wiesen noch zusätzlich einen Ventrikelseptumdefekt auf. Die Tricuspidalis war in keinem Fall in Mitleidenschaft gezogen. Ein weiterer Bericht stammt von KEITH (3). Er fand bei 14 Kindern die komplette Form des Endocardkissendefektes. Sie war durchweg mit einer anderen Herzmissbildung assoziiert, besonders häufig mit einer Transposition der großen Gefäße, mit Pulmonalstenose und Ostium secundum Defekt.

Eine erstmalig genauere Erläuterung der pathologischen Anatomie der Endocardkissendefekte brachten 1948 ROGERS und EDWARDS (4). Sie beschrieben 5 autopsisch gesicherte Fälle mit Endocardkissendefekten aus ihrer Klinik und gaben einen Überblick über die in der Literatur bis dahin bekannt gewordenen anderen 50 Fälle. Als zusammenfassender Name für diesen Herzfehler wurde von ihnen damals "persistent common atrioventricular ostium" vorgeschlagen. Sie unterteilten in einen häufigeren "partial type" und in einen weniger häufigen "complete type".

WAKAI und EDWARDS (5) modifizierten kurze Zeit später diesen Namen und nannten den Defekt "persistent common atrioventricular canal". Auch die von anderen Autoren verwandten Bezeichnungen, wie "persistent ostium primum atrial septal defect" (6) oder "septum primum type of atrial septal defect" sind im Grunde alle Synonyma für das gleiche Krankheitsbild. WATKINS und GROSS (7) prägten 1955 den Ausdruck "Endocardial cushion defect". Er kennzeichnet die Mißbildung insofern gut, als alle Formen letztlich aus einer Fehlentwicklung der Endocardkissen resultieren. Die beiden Endocardkissen, das dorsale und das ventrale, tragen normalerweise mit ihrer Vereinigung an der Vorhofskammergrenze dazu bei, daß hier die AV-Klappen entstehen. Ferner induzieren sie die Entstehung des Vorhofseptums und Ventrikelseptums und nehmen durch geringes Wachstum in kranio-caudaler Richtung auch an ihrer Bildung

teil. Ein gestörtes Wachstum bzw. eine unvollständige Vereinigung oder sogar ein Ausbleiben der Vereinigung in der Mittellinie führt nach ihrer Ansicht zu mehr oder weniger starken Mißbildungen in diesem Bereich des Herzens.

Man kann drei Grundformen des Endocardkissendefektes unterscheiden, die entwicklungsgeschichtlich zu erklären sind und relativ häufig vorkommen.

1. Reiner Ostium primum Defekt

Dieser besteht aus einem Defekt im untersten Teil des Vorhofseptums, der bis in die Klappenebene reicht. Die AV-Klappen und das Ventrikelseptum sind intakt. Die Verschmelzung der Endocardkissen ist hier zwar eingetreten, es fehlt jedoch ihr Wachstum nach kranial und ihre Vereinigung mit dem Vorhofseptum. (Diese Form kommt relativ selten vor).

2. Partielle Form des Endocardkissendefektes

Diese zeigt ebenfalls einen tiefen, in die Klappenebene reichenden Vorhofseptumdefekt, zusätzlich besteht noch ein Spalt im septalen Segel der Mitrals, der aus einer mangelnden Verschmelzung der Endocardkissen an ihrer linken Seite resultiert. Die Tricuspidalis kann normal entwickelt sein. Sie kann aber ebenfalls einen Spalt bzw. Defekt im septalen Segel aufweisen (unvollständige Vereinigung der Endocardkissen rechts). Eine freie Kommunikation der Mitrals- und Tricuspidalöffnung findet nicht statt, da eine schmale Gewebsbrücke zwischen beiden vorhanden ist. Das Ventrikelseptum ist intakt.

3. Komplette Form des Endocardkissendefektes

Sie ist die schwerste Form der Mißbildung. Die Vereinigung der Endocardkissen ist restlos unterblieben. Als Folge davon besteht eine gemeinsame AV-Klappe, Mitrals- und Tricuspidalöffnung kommunizieren. Dazu kommt der übliche tiefe Vorhofseptumdefekt und ein Ventrikelseptumdefekt im oberen Teil der Scheidewand. Es fehlt hier sowohl eine Aufwärts- als auch eine Abwärtsentwicklung der Endocardkissen und somit ihrer Vereinigung mit dem Vorhofseptum und Ventrikelseptum.

Neben diesen Grundformen können die verschiedensten Mischformen vorkommen, die aber bisher nur vereinzelt beschrieben worden sind.

II. Vorkommen des Endocardkissendefektes

Über das Vorkommen des Endocardkissendefektes kann man sehr verschiedene Angaben finden. Dies ist einmal durch die bereits oben erwähnte nicht einheitliche Nomenklatur bedingt, zum anderen sind die Angaben abhängig von der Tatsache, ob es sich um Obduktions- oder klinisches Material handelt. Nach der Obduktionsstatistik von ABOTT (8), in der 1000 Fälle von angeborenen Herzfehlern zusammengefaßt sind, finden sich 28 Fälle mit Endocardkissendefekt (2,8 %).

Pathologisch-anatomische Untersuchungen anderer Autoren haben folgende Ergebnisse:

LEECH (9) gibt als prozentualen Anteil der Endocardkissendefekte unter angeborenen Herzvitien 2,7 % an, GIBSON (10) und OBER (11) jeweils 1 % und WHITE (12) sogar nur 0,9 %.

Bei Untersuchungen in der Mayo-Klinik, die von FONTANA und EDWARDS (13) durchgeführt wurden, stand der Endocardkissendefekt in der Häufigkeit an achter Stelle aller angeborenen Herzfehler. Er war unter 357 Fällen allein 15mal vertreten und zusätzlich 3mal in Kombination mit anderen Herzfehlern (5 %).

Von einem weitaus häufigeren Vorkommen der Endocardkissendefekte unter den angeborenen Herzfehlern berichteten KEITH (14) und LAMBERT (15) in medizinischen Statistiken. LAMBERT (15) beobachtete 18 Fälle unter 268 (6 %), KEITH (14) fand unter 185 Fällen 7 % mit Endocardkissendefekt.

Betrachtet man die Endocardkissendefekte aufgrund der interatrialen Kommunikation als eine Untergruppe der Vorhofseptumdefekte, so kann man einen prozentualen Anteil von 10 - 15 % feststellen (7, 16, 17).

Ähnliche Ergebnisse finden sich bei LEWIS (18), der angibt, daß sich bei 6 von 35 wegen eines Vorhofseptumdefektes operierten Patienten ein Endocardkissendefekt fand (17 %).

BLOUNT (6) fand in seiner chirurgischen Klinik unter 85 Vorhofseptumdefekten 5 Endocardkissendefekte (6 %).

Einen ungewöhnlich hohen Prozentsatz von 34 % Endocardkissendefekten unter 46 Fällen mit Vorhofseptumdefekt, die zur Operation kamen, stellte BAILEY (19) fest.

Über die Häufigkeit der Verteilung der einzelnen Typen des Endocardkissen-defektes finden sich in der Literatur gegensätzliche Angaben. Die Obduktionsstatistiken zeigen durchweg ein Überwiegen der kompletten Form des Endocardkissen-defektes, während bei Operationsstatistiken umgekehrte Verhältnisse vorliegen. FONTANA und EDWARDS (13) berichteten in ihren pathologisch-anatomischen Studien über 15 Fälle mit Endocardkissendefekten. 10 davon hatten die komplette, 5 davon die partielle Form. Ferner untersuchten sie 48 Fälle mit Endocardkissendefekten aus der Weltliteratur und kamen zu dem Ergebnis, daß davon 33 zur kompletten und 15 zur partiellen Form zu zählen seien.

ELLIS, MC GOON und KIRKLIN (20) operierten 86 Fälle mit Endocardkissendefekt, davon hatten 66 die partielle und 20 die komplette Form.

Ähnliche Ergebnisse finden sich in den Operationsberichten von SCHRIRE (21) (29 partielle, 10 komplette Formen) und DERRA (17) (31 partielle, 5 komplette Formen). Beim Endocardkissendefekt ist die Geschlechtsverteilung nahezu gleich.

III. KOMBINATION DES ENDOCARDKISSENDEFEKTES MIT ANDEREN DEFECTEN

Andere gleichzeitig vorkommende kardiale Mißbildungen können das Krankheitsbild des Endocardkissendefektes komplizieren. Aus den Literaturangaben kann man ersehen, daß vorzugsweise eine Kombination mit der kompletten Form vorzukommen scheint.

Mitunter besteht neben dem Endocardkissendefekt ein Ostium secundum Defekt bzw. ein offenes Foramen ovale.

FONTANA und EDWARDS (13) fanden in der Literatur unter 28 Fällen 12 Fälle, bei denen ein Endocardkissendefekt vom kompletten Typ mit einem Ostium secundum Defekt assoziiert war. An ihrer eigenen Klinik kam ein Fall vor, bei dem die partielle Form mit einem Ostium secundum Defekt verknüpft war.

Weitere Kombinationen von Endocardkissendefekten und Ostium secundum Defekten beschrieben SCHRIRE (21), CAMPBELL (22), BALSAC (23) und DERRA (17). Ein gemeinsames Vorkommen von Fallotscher Tetralogie mit dem Endocardkissendefekt wurde in 9 Fällen beobachtet.

2 Fälle der Mayo-Klinik beschrieben FONTANA und EDWARDS (13). Über 3 Fälle berichtete MOQUIN (24), die restlichen 4, bei denen überall die komplette Form des Endocardkissendefektes vorlag, sind Einzelfälle (25, 26, 27, 28).

Aufgrund des Schweregrades dieser Mißbildung war die Lebenserwartung der Patienten sehr gering. Sie starben alle während der ersten zwei Lebensjahre.

Weiterhin kamen im Zusammenhang mit dem Endocardkissendefekt doppelte Mitralostien (17, 21, 29, 30), zusätzliche Ventrikelseptumdefekte (17) und Anomalien der großen Gefäße vor. Unter den letzteren war die Assoziation mit einer organischen Pulmonalstenose besonders häufig (24, 31, 32).

DRYDEN (33) stellte fest, daß bei Bestehen eines Endocardkissendefektes häufig zusätzliche Mißbildungen im Urogenital- und Magen-Darmtrakt sowie in der Lunge zu finden seien.

Auf die oft anzutreffende Kombination der mongoloiden Idiotie mit dem Endocardkissendefekt, dabei fast ausschließlich mit der kompletten Form, wiesen viele Autoren hin. Erstmalig beschrieben GUNN und DIECKMANN (34) 1927 dieses Krankheitsbild.

Nach Angaben von BODECHTEL und BLÖMER (35) zeigen etwa 30 - 37 % der Fälle mit der kompletten Form des Endocardkissendefektes das Krankheitsbild des Mongolismus. Ähnliche Ergebnisse liegen von BAILEY (33) und ROGERS, EDWARDS (4) vor.

FONTANA und EDWARDS (13) kamen bei ihrem statistischen Überblick über die Fälle der Weltliteratur zu der Ansicht, daß der Mongolismus häufiger mit einem Endocardkissendefekt als mit anderen congenitalen Herzvitien vergesellschaftet sei. Sie fanden unter 33 Kranken mit der kompletten Form des Endocardkissendefektes 15 Mongoloide (45,4 %). Zu einem ähnlichen Ergebnis kam BROWN (36) in seiner Statistik.

DERRA (17) verzeichnete nur einen Fall mit mongoloider Idiotie unter 36 Fällen mit Endocardkissendefekt. EVANS (37) stellte fest, daß der Endocardkissendefekt öfter bei mongoloiden als bei anderen Kindern vorkommt, jedoch nur 1/7 aller Mongoloiden mit angeborenem Herzfehler haben einen Endocardkissendefekt.

IV. EMBRYOLOGIE

Die Entstehung der Mißbildung wird verständlich bei der Betrachtung der Entwicklungsgeschichte des Herzens vom Beginn der 3. Keimlingswoche an (PATTEN, 38). Zu dieser Zeit beginnt der anfangs gerade Herzschlauch sich durch Eigenwachstum zu krümmen. Gleichzeitig findet eine schärfere Abgrenzung der einzelnen Herzabschnitte voneinander statt. Die Vorhofs- und Kammerregion dilatieren.

zwischen ihnen bleibt ein schmales Verbindungsstück, der Atrioventrikularkanal. Dieser Kanal ist der Ort, an dem sich die erste Teilung des Herzens in eine rechte und linke Seite bemerkbar macht. Zwei Wandverdickungen, dorsal und ventral, Wucherungen des Endocardgewebes, lassen dort die Endocardkissen entstehen. Das ventrale und dorsale Endocardkissen wachsen aufeinander zu und treffen sich in der Mittellinie des Herzens. Dort verschmelzen sie während der 6. Embryonalwoche. Sie teilen somit den Atrioventrikularkanal in eine linke Hälfte, die Mitralöffnung, und in eine rechte, die Tricuspidalöffnung. Bemerkt sei noch, daß das Wachstum der Endocardkissen nicht nur in antero-posteriorer Richtung vor sich geht, sondern auch in cranio-caudaler Ebene. Sie wirken dadurch bei der Vorhofseptum- und Kammerseptumbildung mit.

Aus den verschmolzenen Endocardkissen entwickeln sich nun die AV-Klappen. Aus der linken Seite entsteht das anteriore (aortale) Segel der Mitralis, aus der rechten das septale (mediale) Segel der Tricuspidalis. Diese Segel haben also zweierlei Ursprung, je eine Hälfte von den gegenüberliegenden, jetzt vereinigten Endocardkissen.

Das posteriore Segel der Mitralis und das anteriore und posteriore Segel der Tricuspidalis entstehen aus seitlichen Wucherungen des Endocards.

Während das dorsale und ventrale Endocardkissen noch aufeinander zuwachsen, beginnt am Ende der 4. Woche die Teilung des gemeinsamen Vorhofes durch eine Scheidewand, die von zwei Septen gebildet wird. Zuerst wächst das Septum primum als sichelförmige Falte, dessen Konkavität nach unten gerichtet ist, vom hinteren Dach des Vorhofes herab und wurzelt an ihrer Basis im ventralen und dorsalen Endocardkissen. Zunächst bleibt für kurze Zeit zwischen dem konkaven Rand des Septums und den Endocardkissen eine Öffnung bestehen, das Ostium primum. Sobald sich jedoch das Septum primum mit den Endocardkissen vollständig zu vereinigen beginnt, damit also das Ostium primum obliteriert, entsteht cranial und ventral in ihm eine zweite Öffnung, das Ostium secundum. Das konstante Bestehen einer interatrialen Verbindung ist von Wichtigkeit für die Blutversorgung des linken Herzens, da der Lungenkreislauf noch nicht voll ausgebildet ist. Noch während der Bildung der zweiten Öffnung entwickelt sich die zweite Komponente des Vorhofseptums, das Septum secundum. Rechts vom ersten Septum beginnt sein Wachstum ebenfalls vom Dach des Atriums, jedoch mehr ventral. So wie das Septum primum ist auch das Septum secundum halbmondförmig gestaltet, jedoch ist der konkave Teil mehr nach dorsal gerichtet, eher auf den Sinus zu als auf den AV-Kanal. Sein Wachstum hört stufenweise auf und hinterläßt eine charakteristische ovale Öffnung in seinem cranialen Teil, das Foramen ovale. Der Rand des Septum secundum bildet somit den Limbus oder Anulus fossae ovalis. Caudal hat sich das Septum mit dem Endocardkissen vereinigt. Die

Beziehung des Septum primum zum Foramen ovale ist von großer Bedeutung. Dadurch, daß das Ostium secundum so weit cranial liegt (höher als das Foramen ovale) kann sich der untere Teil des Septum primum als lockeres Segel auf die ovale Öffnung des Septum secundum legen. In dieser Position funktioniert es als Einwegklappe (valvula foraminis ovalis), die die Blutfüllung des linken Atriums von rechts her erlaubt.

Zur gleichen Zeit, in der das Vorhofseptum entsteht, bildet sich auch das Ventrikelseptum. Von der späteren Herzspitze aus wächst es als pars muscularis des Ventrikelseptums nach cranial, den Endocardkissen entgegen. Eine Zeitlang bleibt ein Foramen interventriculare zwischen dem konkaven Rand des Muskelseptums und dem geteilten AV-Kanal bestehen. Die pars membranacea des Ventrikelseptums, die später diese Öffnung verschließt, bildet sich aus drei Anteilen:

1. Aus dem Endocard des konkaven Randes des Muskelseptums,
2. aus dem caudalen Bulbusseptum,
3. aus den caudalen Teilen der vereinigten Endocardkissen, die ja wie oben bereits erwähnt, auch in cranio-caudaler Richtung wachsen.

Die Endocardkissen haben also eine dreifache Aufgabe:

1. nehmen sie teil an der AV-Klappenentwicklung,
2. tragen sie zur Bildung der Septen bei,
3. trennen sie Vorhofseptum und Kammerseptum.

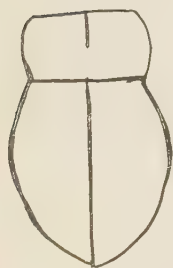
Defekte oder Hemmungsmißbildungen der Endocardkissen wirken sich infolgedessen in diesen Abschnitten aus.

Defekte oder Hemmungsmißbildungen der Endocardkissen wirken sich infolgedessen in diesen Abschnitten aus.

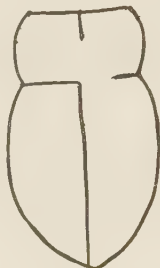
V. PATHOLOGISCHE ANATOMIE

Die Endocardkissen kann man je nach Schweregrad bzw. Ausdehnung des Defektes in drei Formen einteilen :

1. Ostium primum Typ
2. Partielle Form
3. Komplette Form



Ostium prim.
Typ



partielle Form



komplette Form

1. Ostium primum Typ

Ein Defekt im unteren Teil des Vorhofseptums, der bis in die Klappenebene reicht, jedoch ohne Beteiligung des Klappenapparates und des Ventrikelseptums wurde bisher nur in wenigen Fällen beobachtet (8, 17).

Manchmal kann eine kleine Kerbe im septalen Segel der Mitralis angedeutet sein.

Der Ostium primum Defekt liegt nach WAKAI und EDWARDS (5) vom linken Vorhof aus gesehen unterhalb des Ostium secundum des Septum primum, vom rechten Vorhof aus gesehen anterior vom Coronarvenensinus. Die Region um das Foramen ovale kann normal oder anomal gestaltet sein, je nachdem wie weit sich der Defekt nach

cranial ausbreitet. Der obere Limbus ist gewöhnlich in Mitleidenschaft gezogen. Der untere Limbus kann fehlen oder rudimentär sein. In diesem Zusammenhang scheint der Ausdruck mancher Autoren "Septum primum Defekt" unglücklich gewählt zu sein, denn hier liegt entwicklungsgeschichtlich gesehen sowohl eine Mißbildung des Septum primum als auch eine des Septum secundum vor. Ist der untere Limbus intakt, verursachen weniger die beiden Vorhofskomponenten den Defekt als vielmehr die Endocardkissen, bei denen ein Wachstum nach oben scheinbar fehlt. In allen Fällen ist der obere Defektrand halbmondförmig; seine untere Begrenzung bilden die intakten AV-Klappen (ein caudaler Vorhofstrand ist nie vorhanden).

2. Partielle Form des Endocardkissendefektes

Bei der partiellen Form des Endocardkissendefektes ist ebenso wie beim einfachen Ostium primum Defekt kein Ventrikelseptumdefekt vorhanden. Der Vorhofseptumdefekt ist vom Typ des Ostium primum Defektes, der caudale Defektrand wird durch die mehr oder weniger lädierten AV-Klappen gebildet.

Im ersten leichteren Fall ist die Tricuspidalis intakt. Sie kann in einzelnen Fällen eine geringgradige Verkleinerung des septalen Segels zeigen, die jedoch in der Regel hämodynamisch unbedeutend ist. Ein Spalt ist nicht vorhanden. Dagegen weist die Mitrallis in ihrem aortalen Segel einen Spalt in der Mitte auf. Er dehnt sich von der Vereinigungsstelle der beiden bindegewebigen Faserringe der Klappen aus und verläuft in senkrechter oder schräger Richtung zum freien Rand des Segels. Die Länge des Spaltes variiert von einer Einkerbung am Innenrand bis zu einem weiten Klaffen des Segels. Dadurch wird die Mitralloffnung pathologisch vergrößert und insuffizient. Entwicklungsgeschichtlich ist die Spaltbildung so zu erklären, daß eine Verschmelzung der beiden Endocardkissen links nicht stattgefunden hat. Auf der rechten Seite ist sie eingetreten, wodurch eine intakte Tricuspidalis entstanden ist. Die untere Begrenzung des Defektes bildet somit das vollständige septale Segel der Tricuspidalis.

Im zweiten schweren Fall ist die Tricuspidalis auch in Mitleidenschaft gezogen und insuffizient. Ein Spalt besteht nicht nur im aortalen Segel der Mitrallis, sondern auch im septalen Segel der Tricuspidalis. Er verläuft analog zu dem in der Mitrallis, in der Mitte des Segels zum freien Rand.

DERRA (17) geht hier und auch später bei der kompletten Form nicht konform mit der allgemeinen Ansicht. An seiner Klinik ließ sich weder bioptisch noch unter den Sektionspräparaten des Pathologischen Institutes eine Spaltung des septalen Segels der Tricuspidalis in der Art des Befundes an der Mitrallis finden. Die drei Segel waren immer in ihrer Fläche intakt oder nur leicht hypoplastisch. Regelmäßig fand er dagegen ein defektartiges Klaffen der posterior-medialen Kommissur, welche, wie er meint, von anderen Autoren irrtümlich als eine Klappen-

spaltung angesehen wird.

Den caudalen Rand des Defektes bildet eine schmale Gewebsbrücke direkt über dem Ventrikelseptum. Sie verbindet die vordere Hälfte jedes gespaltenen Segels mit der dazugehörigen hinteren Hälfte. So ist eine Kommunikation der Mitral- und Tricuspidalöffnung ausgeschlossen. Eine unvollständige Vereinigung der Endocardkissen, diesmal auf beiden Seiten, ist der Grund der Mißbildung. Diese letzte Form wird von WAKAI und EDWARDS (5) als Übergangsform bezeichnet.

3. Komplette Form des Endocardkissendefektes

Hier ist die Verschmelzung der beiden Endocardkissen untereinander und mit dem Vorhofseptum und Kammerseptum restlos unterblieben. In der Atrioventricularregion befindet sich nicht, wie üblich, ein Klappenpaar, sondern eine einzige gemeinsame Klappe. Mitral- und Tricuspidalöffnung kommunizieren miteinander. Die Spaltung der beiden Segel ist sozusagen durchgehend. Die gemeinsame AV-Klappe besteht aus einem großen anterioren Segel und einem kleineren posterioren Segel. Links davon befindet sich außerdem ein laterales Segel, entsprechend dem posterioren Segel der Mitrals beim normalen Herzen. Rechts sind zwei laterale Segel, die üblicherweise das anteriore und posteriore Segel der Tricuspidalis bilden.

Die Chordae tendinae des vorderen Segels der gemeinsamen AV-Klappe sind in zwei verschiedenen Regionen befestigt. Einige sind am musculus papillaris anterior des linken Ventrikels verankert, die anderen am korrespondierenden Muskel des rechten Ventrikels. Das hintere gemeinsame Segel hat im allgemeinen kurze Chordae, die zum Teil zum Ventrikelseptum laufen und links und rechts an seiner Wand inserieren, zum Teil laufen sie auch zu den jeweiligen Papillarmuskeln der beiden Ventrikel. Die Chordae der lateralen Segel sind an den Papillarmuskeln befestigt, an denen normalerweise die vom anterioren und posterioren Segel der Tricuspidalis und vom posterioren Mitralsegel befestigt sind.

Während die Vorhofkomponente des Defektes den zwei anderen Formen des Endocardkissendefektes ungefähr gleich ist, treten bei der kompletten Form auch Mißbildungen im Bereich des Ventrikelseptums auf. Eine vollständige Vereinigung der Endocardkissen mit dem Ventrikelseptum fehlt und ist dadurch der Grund für eine interventrikuläre Verbindung (4, 39, 40).

Der Ventrikelseptumdefekt, der den caudalen Defektrand bildet, variiert in seiner Größe von Fall zu Fall stark. Unter dem Spalt zwischen dem anterioren und posterioren Segel der gemeinsamen AV-Klappe befindet sich ein großer konkaver Defekt im Ventrikelseptum. Er kann sich nach vorne und nach hinten unter dem jeweiligen Segel ausdehnen. Von der Unterfläche des posterioren Segels können viele kurze, im allgemeinen nicht übliche Chordae tendineae, zum oberen Rand des Ventrikelseptums verlaufen. Durch ihre Spalträume findet ein Blutaustausch zwischen den Ventrikeln statt. Die geringe Größe der Chordae und die der Segelfläche erlaubt diesem Segel

keine große Beweglichkeit, woraus man u. a. die Insuffizienz dieser Klappe zu verstehen hat,

Einige Autoren beschreiben außer diesen drei Formen noch andere, allerdings selten vorkommende Varianten des Endocardkissendefektes,

MC GOON (41) beobachtete zwei Fälle mit intaktem Vorhofseptum, dafür aber Spaltbildung in oben beschriebenen Segeln der Mitralis und Tricuspidalis, ferner Ventrikelseptumdefekt,

ELLIS (42) fand 5 Herzen ohne Anzeichen eines Vorhofseptums (cor trioculare biventricularis) verbunden mit den typischen Merkmalen des Endocardkissendefektes in der AV-Region (4 partielle, 1 komplette Form),

Ein Fall von CUNNINGHAM (43) hatte ebenfalls kein Vorhofseptum. Er hatte die komplette Form ohne Ventrikelseptumdefekt,

Ein anderer Fall von PEACOCK (1) zeigte die partielle Form mit Ventrikelseptumdefekt,

Zwei Fälle mit der kompletten Form ohne Ventrikelseptumdefekt beschrieben CURTIN (44) und BLOUNT (6).

VI. HÄMODYNAMIK

Die hämodynamischen Verhältnisse beim Endocardkissendefekt werden in erster Linie durch den Vorhofseptumdefekt bestimmt. Durch die Verbindung beider Vorhöfe besteht unter normalen Bedingungen ein Links-Rechts-Shunt. Bei der kompletten Form wird der Shunt durch die Kommunikation der beiden Ventrikel verstärkt. Die tiefe Lage des Vorhofseptumdefektes bringt es mit sich, daß das Blut ventrikeldiastolisch vom linken Vorhof aus direkt in den rechten Ventrikel fließt. Eine völlige Durchmischung des Blutes findet deshalb im rechten Vorhof nicht immer statt (17).

Diese Tatsache wird in den Sauerstoffsättigungskurven darin bestätigt, daß bei den beiden leichteren Formen, wo ja ein Shunt auf Ventrikelebene fehlt, die Sauerstoffsättigung im rechten Ventrikel noch um einiges höher ist als im rechten Vorhof (doppelter Sauerstoffsprung auch bei den leichteren Formen; zwischen Vena cava inferior und rechtem Vorhof, und zwischen rechtem Vorhof und rechtem Ventrikel).

Zu der Volumenmehrbelastung des rechten Ventrikels durch den Links-Rechts-Shunt kommt noch die durch die Klappenanomalien bedingte. Diese hat ihren Grund in einer ventrikelsystolischen Regurgitation des Blutes durch die insuffizienten Klappen in die Vorhöfe. Das Blut, das durch die Mitralis wieder in den linken

Vorhof zurückgelangt, verstärkt den Links-Rechts-Shunt. Bei der kompletten Form gelangt das Blut vielfach in der Systole direkt vom linken Ventrikel in das rechte Atrium. In die Tricuspidalis wird Pendelblut zurückgeworfen.

Der rechte Vorhof kann also von drei abnormen Quellen Blut bekommen (16):

1. vom linken Vorhof: durch den Links-Rechts-Shunt,
2. vom rechten Ventrikel: durch die Insuffizienz der Tricuspidalis,
3. vom linken Ventrikel: durch die gemeinsame AV-Klappe bei der kompletten Form.

Dadurch werden rechter Ventrikel und Lungenkreislauf überlastet. Die ständige Blutüberfüllung führt zu einer Hypertrophie (und später zu einer Insuffizienz) des rechten Ventrikels, ferner zu einem Druckanstieg im Lungenkreislauf. Dieser Druckanstieg kann in schweren Fällen bis zur pulmonalen Hypertonie gesteigert sein und degenerative Veränderungen der Lungengefäße verursachen. Als Folge davon wird der Widerstand im kleinen Kreislauf erhöht, mit ihm der Druck im rechten Ventrikel und rechten Vorhof.

Durch diesen Druckanstieg im rechten Herzen verringert sich das Druckgefälle vom linken zum rechten Herzen und es kann zu einer Reduktion des Shuntvolumens kommen. Steigt der Lungengefäßwiderstand über den Körpergefäßwiderstand, entsteht eine Shuntumkehr mit Cyanose.

Am linken Herzen finden sich aufgrund der abnormen hämodynamischen Verhältnisse ebenfalls Veränderungen. Der linke Ventrikel hypertrophiert infolge der Volumenüberlastung und aufgrund der Mitralinsuffizienz.

VII. KLINIK

a) Anamnese

Das Vorliegen eines Herzfehlers wird beim Endocardkissendefekt je nach Schweregrad schon frühzeitig erkannt. Schlechtes Gedeihen, blasses Aussehen und Dyspnoe, oft sogar Orthopnoe, bringen die Kinder, bei denen die komplette Form des Endocardkissendefektes vorliegt, schon in den ersten Lebensmonaten zum Arzt. Häufig tritt beim Schreien Belastungscyanose auf.

Bei der Mehrzahl der Fälle mit der partiellen Form oder mit dem Ostium primum Defekt zeigt sich das Vorhandensein einer Herzanomalie im frühen Kindesalter in Form von retardierter Entwicklung, rascher Ermüdbarkeit und vor allem in einer Herabsetzung der körperlichen Leistungsfähigkeit. Ferner fallen bei den Kindern häufig rezidivierende Infekte im Respirationstrakt auf, wie sie oft bei cardialen Mißbildungen vorkommen, die mit Links-Rechts-Shunt einhergehen.

b) Klinischer Befund

Patienten, vor allem Kinder, mit einem Endocardkissendefekt sind im allgemeinen zart und nicht altersgemäß entwickelt. Eine Cyanose liegt bei ihnen in Ruhe nicht vor. Aufgrund des reduzierten Minutenvolumens im großen Kreislauf ist der Puls oft klein und schlecht gefüllt, der Blutdruck dementsprechend erniedrigt und seine Amplitude gering (35).

Einen positiven Venenpuls findet man nicht selten bei den schweren Formen infolge der hier bestehenden Tricuspidalinsuffizienz. Er kann auch bei den leichteren Formen auftreten, wo in der Systole das Blut durch die insuffiziente Mitrals in den linken Vorhof zurückgeworfen wird, durch den Vorhofseptumdefekt in den rechten Vorhof gelangt und in die Jugularvenen weitergeleitet wird.

Wie bei den anderen Herzviten, die mit einer starken Vergrößerung des rechten Ventrikels einhergehen, kann eine voussure bestehen. Ebenso findet man hebende Pulsationen über dem rechten Ventrikel und der Arteria pulmonalis. Die Hypertrophie des linken Ventrikels durch die insuffiziente Mitrals drückt sich in einem nach unten außen verlagerten verbreiterten Herzspitzenstoß aus.

Die mit Hilfe der Auskultation und der Phonocardiographie gefundenen Ergebnisse entsprechen u. a. dem gewöhnlichen Ostium secundum Defekt (35, 45).

1. systolisches Austreibungsgeräusch im 2. - 3. I. C. R. links, das im Phonocardiogramm Spindelform zeigt. Es wird als funktionelles Stenosegeräusch der Arteria pulmonalis gedeutet, infolge des großen Blutangebotes aus dem rechten Ventrikel;
2. eine weite, fixierte Spaltung des zweiten Herztones. Der Pulmonalton folgt wegen der verlängerten Austreibungszeit des rechten Ventrikels dem Aortenton nach. Bei pulmonaler Hypertonie verkürzt sich die Spanne zwischen beiden Tönen;
3. mitteldiastolisches Intervallgeräusch mit Decrescendoform über dem unteren Sternum und rechts parasternal. Es wird bei Inspiration lauter. Man bezeichnet es üblicherweise als Tricuspidalströmungsgeräusch.

Diese drei auskultatorischen Befunde sind gleichermaßen beim Ostium secundum Defekt und beim Endocardkissendefekt anzutreffen. Der Endocardkissendefekt zeigt jedoch zusätzlich:

4. ein holosystolisches Geräusch über der Herzspitze. Es ist Ausdruck der Mitralsinsuffizienz (häufig auch als Schwirren tastbar).

c) Röntgenbefund

Die röntgenologische Untersuchung liefert Befunde, die für einen Herzfehler mit Links-Rechts-Shunt typisch sind. Zur Differentialdiagnose der einzelnen Defekte ist sie jedoch nicht brauchbar.

Die Thoraxübersicht zeigt im anterior-posterior Bild ein nach beiden Seiten verbreitertes Herz (nach SCHRIRE (21) soll das Herz beim Endocardkissendefekt größer sein als beim Ostium secundum Defekt). Auffallend sind der große rechte Vorhof und der stark prominente Pulmonalisbogen. Die Aorta ist normal oder hypoplastisch. Im zweiten schrägen Durchmesser sind Ausbuchtungen des rechten und linken Ventrikels deutlich.

Bei der Betrachtung der Lungenfelder findet man die Zeichen einer Überdurchblutung: beiderseits weite Hilusgefäße, die eine expansive Pulsation zeigen (= Hilustanz). Ferner sieht man dunkle Lungenfelder als Ausdruck einer gefäßreichen Lungenperipherie.

d) E K G

Die Wichtigkeit des EKG für die diagnostische Unterscheidung des Endocardkissendefektes von den übrigen Typen des Vorhofseptumdefektes hat TOSCANO-BARBOZA (46) 1956 als einer der ersten erkannt. Er gab in seiner Veröffentlichung eine zusammenfassende Beschreibung der charakteristischen Merkmale des Endocardkissendefektes im EKG.

Die typischen Veränderungen im EKG dieser Patienten sind:

1. das Bestehen eines extremen bzw. überdrehten Linkstyps,
2. ein inkompletter Rechtsschenkelblock als Ausdruck einer Volumenüberlastung des rechten Ventrikels.

Im Vectorcardiogramm drücken sich diese Dinge in einer ganz bezeichnenden Position der QRS-Schleife in der frontalen Ebene aus. Die Schleife verläuft gegen den Uhrzeigersinn; ihr Hauptvektor ist nach oben links gerichtet und liegt über dem Nullpunkt.

Nach Angaben von TOSCANA-BARBOZA (46) liegt sie in den meisten Fällen zwischen -90° und -115° , nach SCHRIRE (21) zwischen -60° und -120° und nach BURCHEL (47) zwischen 0 und -60° . Die hier beschriebenen typischen Merkmale im EKG der Endocardkissendefekte können gelegentlich auch bei anderen angeborenen Herzfehlern vorkommen, darunter besonders beim Morbus Roger, wenn der Defekt posterior unter dem septalen Segel der Tricuspidalis liegt (47).

e) Herzkatheter

Die Herzkatheteruntersuchung ist im Hinblick auf ihren differentialdiagnostischen Wert und auf die Gewinnung der bestmöglichen Einzelheiten unerlässlich.

Eine Unterscheidung zwischen dem Endocardkissendefekt und dem Ostium secundum Defekt gelingt mit Hilfe der Herzkathetermethode gut. Sie ist in dreifacher Hinsicht gegeben (48):

1. In der röntgenologischen Betrachtung fällt die tiefe Lage der Sonde auf, wenn sie durch den Vorhofseptumdefekt in den linken Vorhof geschoben wird. Beim einfachen Ostium secundum Defekt nimmt der Katheter eine Mittelposition in der Herzsilhouette ein, wenn er den Defekt durchquert.
2. Es besteht beim Endocardkissendefekt ein O_2 Sprung nicht nur zwischen Vena cava superior und rechtem Vorhof, sondern auch zwischen rechtem Vorhof und rechtem Ventrikel (doppelter O_2 Sprung).
3. Das Blut des Links-Rechts-Shunts kommt gleichermaßen von der rechten und linken Lunge beim Endocardkissendefekt. Dagegen stellten SWAN (49) und SILVER (50) mit Hilfe von Farbstoffverdünnungsversuchen beim Ostium secundum Defekt einen bevorzugten Links-Rechts-Shunt von Blut aus der rechten Lunge fest. Die Einmündung der rechten Lungenvenen liegt dem Ostium secundum Defekt anatomisch sehr nahe.

Die O_2 Sättigung ist entsprechend dem Links-Rechts-Shunt auf Vorhofsebene im rechten Vorhof höher als normal. Ebenso kommt eine Erhöhung im rechten Ventrikel vor. Sie ist bei der kompletten Form immer anzutreffen, bei der partiellen Form in vielen Fällen. Dieser doppelte O_2 Sprung hat bei der partiellen Form, wie oben angegeben, seinen Grund in der tiefen Lage des Vorhofseptumdefektes. Das arterielle Shuntblut gelangt oft vom linken Vorhof direkt in den rechten Ventrikel, ohne vorher im rechten Vorhof richtig durchmischt zu werden. Der arterio-venöse Shunt kann bis zu 80 % des Minutenvolumens des kleinen Kreislaufs betragen.

Die Drucke im rechten Vorhof sind durchweg nicht wesentlich erhöht. Währenddessen zeigen der rechte Ventrikel und die Arteria pulmonalis meist größere Druckerhöhungen. Dies hat zum Teil seinen Grund in dem großen Lungenstromvolumen. Übersteigt es eine gewisse Größe, dann reicht die maximale Weitstellung der Lungengefäßperipherie, die vorher die Zunahme des Blutes kompensiert hat, nicht mehr aus, eine Druckerhöhung zu verhindern. Es kommt zu Druckanstieg im rechten Ventrikel und der Arteria pulmonalis (35). Sie kann so weit gehen, daß im rechten und linken Herzen Druckgleichheit herrscht.

Übersteigt der Druck in der Arteria pulmonalis 40 mm Hg, so liegt eine hyperkinetische, pulmonale Hypertension (Minutenvolumenhochdruck) vor. Sie ist bis

zu 70 mm Hg als mäßig zu bezeichnen, darüber als schwer (20). Man findet sie meist bei der kompletten Form; in fortgeschrittenen Stadien der partiellen Form kann sie auch vorkommen.

Eine sichere Diagnose, welcher Art der Endocardkissendefekt ist, kann mit Hilfe der Herzkathetermethode nicht erfolgen.

f) Prognose

Die Lebenserwartung der Patienten mit Endocardkissendefekten ist aufgrund der schweren hämodynamischen Störungen geringer als bei Patienten mit Ostium secundum Defekt. Sie hängt vom Schweregrad des Defektes ab.

Patienten mit der kompletten Form der Mißbildung sterben oft schon in früher Kindheit. Das Durchschnittsalter beträgt nach FONTANA EDWARDS (13) neun Monate. Nur wenige werden über vier Jahre alt. Als große Ausnahmen sind zwei Patienten von CURTIN (44) und CUNNINGHAM (43) zu betrachten, deren Herzfehler in pathologisch-anatomischer Hinsicht jedoch nicht einwandfrei der kompletten Form der Endocardkissendefekte zuzuordnen sind, da ein Ventrikelseptumdefekt fehlt. CURTINs Patient lebte 58 Jahre. Er hatte die "komplette Form" ohne Ventrikelseptumdefekt. Der andere Patient starb mit 51 Jahren. Bei ihm fand man neben der "kompletten Form" ohne Ventrikelseptumdefekt ein vollständiges Fehlen des Vorhofseptumdefektes.

Demgegenüber haben Patienten mit der partiellen Form des Endocardkissendefektes wesentlich günstigere Lebensaussichten. Ihre Lebenserwartung liegt zwischen 3 und 30 Jahren (35).

In der Statistik von FONTANA EDWARDS (13) reichte das Lebensalter der Patienten mit der partiellen Form von 9 bis 72 Jahre, 13 von 18 lebten mehr als 20 Jahre.

Fragt man nach dem Grund der kürzeren Lebensspanne bei der ersten Gruppe der Patienten, so scheint die interventrikuläre Kommunikation zusammen mit einer Insuffizienz der AV-Klappe eine große Rolle zu spielen (13). Der häufig bei diesen Patienten bestehende pulmonale Hochdruck und zusätzliche Herzrhythmusstörungen komplizieren das Krankheitsbild und sind mitverantwortlich für die schlechte Prognose.

Der Tod tritt meist durch Herzversagen ein. Daneben können schwere Infektionen im Respirationstrakt, gelegentlich eine bakterielle Endocarditis die Todesursache sein.

B. EIGENES KLINISCHES KRANKENGUT

1. Übersicht

An der Chirurgischen Universitätsklinik in München wurden in der Zeit vom Januar 1959 bis Ende 1964 etwa 1 100 Patienten mit einem angeborenen Herzvitium operiert. Bei 198 lag ein reiner Ostium secundum Defekt vor, bei 50 ein reiner Endocardkissendefekt und in zusätzlich 14 Fällen ein Endocardkissendefekt in Kombination mit einem anderen congenitalen Herzfehler.

Diese 64 Fälle sollen Gegenstand dieser Betrachtung sein.

Die Endocardkissendefekte betrugten insgesamt 5,4 % aller angeborenen Herzmißbildungen. Das Verhältnis reiner Ostium secundum Defekt zu reinem Endocardkissendefekt war 4 : 1.

Die anatomische Art der Endocardkissendefekte verteilte sich folgendermaßen:

2 Ostium primum Defekte	(beide weiblich)
53 partielle Formen	(29 männlich, 24 weiblich)
9 komplette Formen	(1 männlich, 8 weiblich)

Die 9 Patienten mit der kompletten Form ließen sich aufgrund der Herzkatheterwerte in zwei Gruppen unterteilen. Bei der ersten Gruppe (5 Patienten) waren die Druckwerte im rechten Herzen und in der Arteria pulmonalis unter 40 mm Hg (Übergangsform). Bei der zweiten Gruppe (4 Patienten) lag eine schwere pulmonale Hypertonie vor (siehe Herzkatheterbefunde). In dieser Arbeit werden die beiden Gruppen jedoch vorwiegend gemeinsam betrachtet.

Der Ostium primum Defekt und die partielle Form des Endocardkissendefektes waren 6mal häufiger als die komplette Form. Diese kam 8mal häufiger bei Mädchen als bei Jungen vor.

Das Alter der Patienten lag zwischen 4 und 41 Jahren. Die beiden Patienten mit dem Ostium primum Defekt waren 6 und 21 Jahre alt. Bei der partiellen Form lag das Alter zwischen 5 und 41 Jahren, mit einem Durchschnittsalter von 14,5 Jahren, 13 von 53 Patienten waren über 20 Jahre alt.

Bei der kompletten Form schwankte das Alter bei der Operation zwischen 4 Jahren und 32 Jahren (Durchschnittsalter 16,8 Jahre). Fast die Hälfte der Patienten war über 20 Jahre, nur ein Patient war unter 5 Jahre alt.

Alters- und Geschlechtsverteilung des Endocardkissendefektes zum Zeitpunkt der Operation

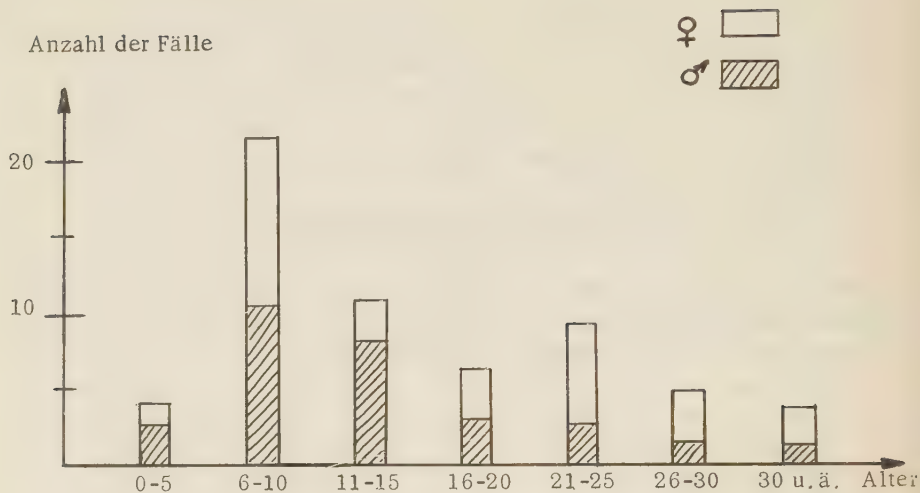


TABELLE I

2. Anamnese

Das Vorliegen eines congenitalen Herzvitiums wurde bei über der Hälfte der Patienten in den ersten Lebensjahren erkannt. Bei 5 davon aufgrund von Kurzatmigkeit gleich bei der Geburt (4 partielle, 1 komplette Form). Die übrigen Endocardkissendefekte wurden zu Beginn des 2. Lebensjahrzehntes diagnostiziert. In einem Fall, bei dem die komplette Form vorlag, wurde die Mißbildung erst im 22. Lebensjahr entdeckt, bis dahin bestand volle Leistungsfähigkeit.

17 von 64 Patienten waren präoperativ beschwerdefrei und leistungsfähig. Auffällig war lediglich ein gehäuftes Vorkommen von grippalen Infekten. Die Skala der Beschwerden bei den anderen Patienten reichte von Müdigkeit, Übelkeit, Kopfschmerzen, Schwindelgefühl bis zur Leistungsminderung wegen auftretender Atemnot.

Belastungsdyspnoe hatten 35 von 64 Patienten. Herzrhythmusstörungen, darunter besonders paroxysmale Tachycardien, hatten 1/4 aller.

Bei 23 von 64 Patienten kamen während der frühen Kindheit rezidivierende Infektionen im Respirationstrakt vor.

Wie bei vielen angeborenen Herzklappenfehlern kann sich als Komplikation eine bakterielle Endocarditis auf das defekte Gewebe aufpfropfen; ferner kann sich ein Hirnabszeß entwickeln. In unserer Klinik wurde eine Endocarditis zweimal, ein Hirnabszeß einmal in der Anamnese angegeben.

3. Klinische Befunde

Eine retardierte bzw. eine Unterentwicklung der Patienten mit Endocardkissendefekt fiel nur in den wenigsten Fällen auf. Es wurde bei 50 % der Fälle eine periphere Cyanose beobachtet. Sie ist die Folge eines zu kleinen Minutenvolumens im großen Kreislauf durch den Links-Rechts-Shunt. Das Kapillarblut wird in der Körperperipherie vermehrt ausgeschöpft. 7 Patienten zeigten Belastungscyanose, ein Fall mit der kompletten Form hatte eine zentrale Cyanose. Diese ging mit der typischen Veränderung von Uhrglasnägeln einher. Es wurde später bei diesem 11jährigen Patienten aufgrund einer pulmonalen Hypertension ein Rechts-Links-Shunt von 32 % nachgewiesen.

Dekompensationszeichen des rechten Herzens in Form von Leberstauung und Oedemen fand man bei 6 Patienten. 3 davon waren bereits früher schon einmal wegen des Endocardkissendefektes operiert worden.

Ein Herz buckel kam nur in 9 Fällen vor; die Vergrößerung des Herzens machte sich häufiger in einem nach außen verlagerten Herzspitzenstoß bemerkbar, der verbreitert und hebend war. Ferner zeigten 60 % Pulsationen über dem rechten Ventrikel bis hinauf zur Arteria pulmonalis und systolisches Schwirren über der Arteria pulmonalis oder über dem gesamten Präcordium.

Bei 18 Fällen traf man alle 4 für den Endocardkissendefekt typischen Auskultationsbefunde an:

- ein Systolikum über der Pulmonalklappe (relative Pulmonalstenose),
- eine fixierte Spaltung des 2. Herztones,
- ein Diastolikum über der Tricuspidalis (Tricuspidalisströmungsgeräusch) und
- ein Systolikum über der Herzspitze (Mitralinsuffizienz).

29 Patienten zeigten auskultatorische Befunde, die auf das Vorliegen eines Vorhofseptumdefektes deuten.

41 aller Patienten hatten als Ausdruck der Mitralinsuffizienz ein Systolikum über der Herzspitze. Darunter fanden sich bemerkenswerterweise nur die Hälfte der Patienten mit der kompletten Form.

Bei 12 Fällen bestand auskultatorisch kein Geräusch über der Mitralis, obwohl eine schwere Mitralaffektion vorlag. Dies läßt den Schluß zu, daß eine pathologische Spaltbildung der Klappen nicht unbedingt funktionell eine Insuffizienz

bedeuten muß.

4. Röntgenbefunde

Die Röntgenbilder des Thorax zeigten in der anterior-posterior Aufnahme fast in allen Fällen eine Vergrößerung des Herzschattens. Bei 4 Patienten fehlte dieser Befund. In 33 Fällen war das Herz beiderseits verbreitert, die restlichen zeigten eine Rechts- oder Linksverbreiterung.

Auffallend war weiterhin der stark prominente Pulmonalisbogen bei über der Hälfte der 64 Patienten. Die Aorta erschien größtenteils normal, in 15 Fällen hypoplastisch. Die klassischen Merkmale einer Lungenüberdurchblutung waren bei 57 von 64 Fällen nachweisbar. Es zeigten sich verbreiterte Hilusgefäße mit Hilustanz und gefäßreiche Lungenperipherie.

5. Elektrokardiogramm

Ein typisches Zeichen des Endocardkissendefektes im EKG, der überdrehte Linkstyp, fand sich in allen Fällen mit drei Ausnahmen. Von diesen war einer ein ausgesprochener Rechtstyp (partielle Form und Ostium secundum Defekt), einer rechtsbetont (komplette Form) und einer ein Normaltyp (partielle Form). Ähnliche Abweichungen vom normalen Bild des Endocardkissendefektes im EKG beschrieben BURCHELL (47), CASTLEMAN (51) (Kombination einer kompletten Form mit Pulmonalstenose) und MOUQUIN (24) (3 Fälle mit Assoziation von Fallotscher Tetralogie und kompletter Form des Endocardkissendefektes). Atypische EKGs werden demnach hauptsächlich durch zusätzliche Defekte verursacht.

Bei unseren 3 Patienten mit den uncharakteristischen EKGs war jedoch nur in einem Fall eine zusätzliche congenitale Mißbildung am Herzen festzustellen. Das ebenso häufig auftretende Merkmal beim Endocardkissendefekt im EKG, nämlich der inkomplette Rechtsschenkelblock, fand sich nur bei 41 von unseren Fällen. Einer hatte einen kompletten Rechtsschenkelblock.

Vektorcardiographien wurden an der Münchener Klinik nur achtmal durchgeführt. In allen Fällen sah man den oben bezeichneten Verlauf der QRS Schleife, die gegen den Uhrzeigersinn verläuft und deren Hauptvektor nach oben links gerichtet ist.

Der Herzrhythmus war bei den meisten Patienten normal. Vier Fälle wiesen präoperativ einen partiellen AV-Block auf, der sich nach der Operation verlor. Bei einer Kranken fand sich ein angeborener totaler AV-Block. Ein weiterer Patient wies totale Irregularitäten mit Vorhofflimmern und ventrikulären monotopen Extrasystolen auf. Dieser hatte, wie sich später bei der Operation herausstellte, neben der partiellen Form des Endocardkissendefektes eine chronisch sklerosierende Pericarditis auf tuberkulöser Grundlage.

6. Herzkatheter

Herzkatheteruntersuchungen wurden in allen Fällen durchgeführt. Die intracardialen Drucke wurden einmal zur Diagnosestellung und dann noch einmal unmittelbar präoperativ gemessen (die letzten waren durchschnittlich höher). Es werden jedoch in dieser Arbeit nur die ersteren verwendet.

Die systolischen Druckwerte im rechten Vorhof lagen zwischen 1 und 16 mm Hg, durchschnittlich bei 8 mm Hg. Sie zeigten somit eine leichte Erhöhung. Im rechten Ventrikel war der Druck 30 mm Hg und weniger gemessen bei 19 Fällen (nach BODECHTEL und BLÖMER (35) durchaus in der Norm), bei 35 Fällen lag der Druck zwischen 31 und 50 mm Hg, bei 4 Fällen zwischen 51 und 70 mm Hg und bei 6 Fällen über 70 mm Hg; diese letzten 45 Fälle zeigten also eine deutliche Druckerhöhung.

Ungefähr gleich hoch waren die Druckwerte der Arteria pulmonalis, bis auf 8 Ausnahmen. Diese zeigten einen Druckgradienten zwischen Arteria pulmonalis und rechtem Ventrikel von 15 mm Hg und höher (in 2 Fällen betrug der Druckgradient 60 mm Hg, in einem Fall 74 mm Hg). In keinem dieser Fälle konnte jedoch dieser Gradient einer organischen Pulmonalstenose zugeordnet werden. Die einzige, die bei der Operation als organische Pulmonalstenose zu bezeichnen war, konnte präoperativ mit Hilfe des Herzkatheters nicht diagnostiziert werden, der Druckgradient betrug hier nur 13 mm Hg.

Pulmonale Hypertonie wurde insgesamt bei 10 Patienten festgestellt. 6 Patienten hatten eine mäßige Hypertonie mit Druckwerten in der Arteria pulmonalis zwischen 41 und 70 mm Hg. Bei allen bestand die partielle Form, das Alter war durchschnittlich 10 Jahre.

Bei 4 Patienten mit der kompletten Form (4, 9, 11, 19 Jahre) lag eine schwere pulmonale Hypertension vor, die Druckwerte in der Arteria pulmonalis waren über 80 mm Hg. Die anderen fünf Patienten, bei denen pathologisch-anatomisch gesehen die komplette Form des Endocardkissendefektes vorlag, hatten ausnahmslos Druckwerte unter 40 mm Hg im rechten Ventrikel und in der Arteria pulmonalis. Ihre Beschwerden vor der Operation waren jedoch nicht minder schwerwiegend als die der übrigen Patienten mit der kompletten Form. Vielleicht sollte man diese 5 Kranken aufgrund der im Verhältnis zum Schweregrad des Defektes niedrigen intracardialen Druckwerte zu einer Sonderform der kompletten Form des Endocardkissendefektes rechnen (Übergangsform).

Die O_2 -Sättigung im rechten Herzen zeigte entsprechend dem vorhandenen Links-Rechts-Shunt erhöhte Werte in Vorhof Kammer und Arteria pulmonalis. Ein doppelter O_2 -Sprung wurde in 36 von 64 Fällen nachgewiesen. Darunter befanden sich verständlicherweise alle Patienten mit der kompletten Form des Endocardkissendefektes.

Bei den übrigen Patienten lag ein einfacher O₂ Sprung zwischen Vena cava superior und rechtem Atrium vor.

Die Höhe des arterio-venösen Shunts schwankte zwischen 40 und 82 % des Minutenvolumens des kleinen Kreislaufs, durchschnittlich 60 %. Bei 7 Patienten betrug der Shunt über 70 % (2 komplette Formen, 5 partielle Formen). Abhängigkeiten von der Defektgröße konnten nicht festgestellt werden, wohl aber eine gewisse Altersabhängigkeit. Je älter die Patienten waren, desto höher war der Shunt (5 Patienten von 7, bei denen der Shunt über 70 % betrug, waren älter als 20 Jahre).

Einen zusätzlichen Rechts-Links-Shunt fand man in 4 Fällen. Davon hatte einer die komplette Form des Endocardkissendefektes mit schwerer pulmonaler Hypertonie (rechter Ventrikel 86/1, Arteria pulmonalis 90/52). Die anderen 3 Fälle (partielle Form des Endocardkissendefektes) wiesen Druckwerte im rechten Ventrikel von 38/2, 44/2 und 50/0 auf.

7. Kombination des Endocardkissendefektes mit anderen Defekten

	Ostium primum Defekt	partielle Form	komplette Form	gesamt
reiner Ost. Sec. Defekt	-	9	1	10
Ost. sec. Defekt u. valvuläre Pulmonal- stenose	-	1	-	1
Ost. sec. Defekt und linke Vena cava sup.	1	-	-	1
linke V. cava sup. u. Einmündung d. Coron. Venensinus in linken Vorhof	-	1	-	1
angeborener AV-Block	-	1	-	1
gesamt	1	12	1	14

TABELLE II

Wie aus der Tabelle II hervorgeht, wurde während der Operation eine Koppelung des Endocardkissendefektes mit einer anderen cardialen Mißbildung in 14 von 64 Fällen festgestellt (20,1 %).

Im Gegensatz zu den Angaben anderer Autoren war bei uns die Assoziation mit der partiellen Form des Endocardkissendefektes weitaus häufiger. 12 Patienten von 53 mit der partiellen Form (24,5 %).

Nur 1 Patient von 9 mit der kompletten Form hatte eine zusätzliche Mißbildung am Herzen aufzuweisen (11,1 %). Die häufigste Kombination war die mit einem Ostium secundum Defekt. Sie wurde in 10 Fällen gefunden. 2 weitere Fälle hatten neben dem Ostium secundum Defekt noch andere Defekte (organische Pulmonalstenose, persistierende linke obere Hohlvene).

Bei einem Patienten bestand neben dem Endocardkissendefekt eine persistierende linke Vena cava superior und die Einmündung des Coronarvenensinus in den linken Vorhof. In einem anderen Fall bestand ein angeborener totaler AV-Block.

Ein bevorzugtes Vorkommen von zusätzlichen Defekten bei dem einen oder anderen Geschlecht bemerkte man nicht.

Mongolismus wurde bei keinem unserer Fälle beobachtet.

C. ZUR CHIRURGISCHEN BEHANDLUNG DES ENDOCARDKISSENDEFEKTES

1. Operationsindikation

Endocardkissendefekte stellen eine absolute Operationsindikation dar. Es erhebt sich lediglich die Frage nach dem Alter, in dem am besten die Operation durchgeführt werden sollte. Bei der partiellen Form und normalen oder nur wenig erhöhten Druckwerten ist nach unserer Ansicht von einer Operation vor dem fünften Lebensjahr Abstand zu nehmen. Am besten erfolgt hier die Operation zu einem Zeitpunkt, daß die Kinder noch rechtzeitig eingeschult werden können. Die Operation kann aber auch zu einem späteren Zeitpunkt erfolgen, da bis zum 12. bis 14. Lebensjahr diese Art von Herzfehlern stationär bleiben. Im übrigen richtet man sich am besten nach der Symptomatik dieses Herzfehlers. Falls eine beträchtliche Herzvergrößerung vorhanden ist, die Kinder unterentwickelt sind und eine deutliche Leistungsminderung vorhanden ist, sollte man mit der Operation nicht zögern.

Anders verhält es sich mit der kompletten Form. Hier ist ein Abwarten in jedem Fall kontraindiziert, wenn auch eine Operation vor dem dritten Lebensjahr mit einem außerordentlich hohen Risiko verbunden ist.

Jeder operative Eingriff, die Anaesthesie, die Verletzung der Integrität der Gewebe, der Blutverlust und die Schockwirkung, bedeutet für den kindlichen Organismus eine weitaus größere Belastung als für den Erwachsenen. Die einzelnen Organe, so z. B. die Lungen und die Nieren, sind im Säuglingsalter noch nicht voll ausgereift; bei Stresssituationen können sie sich nicht richtig anpassen und versagen leichter.

Von großer Wichtigkeit ist auch noch die Thermolabilität der kleinen Kinder, Die wärmeabdampfende Körperoberfläche ist im Verhältnis zum Körpergewicht (Wärmeerzeugung) zu groß. Isolierende Fettschichten fehlen und die Vasomotorenkontrolle ist unentwickelt (52). Bei Herzoperationen, die in künstlicher Hypothermie durchgeführt werden, ist die Auskühlungsgefahr besonders groß.

2. Operative Korrektur

Die operative Korrektur der Endocardkissendefekte besteht

1. im Verschluß des Vorhofseptums,
2. in der Korrektur der mißgebildeten Herzklappen;
3. falls der Vorhofseptumdefekt bis in das Ventrikelseptum hineinreicht, muß er in die Korrektur mit einbezogen werden.

Infolge der Größe des Vorhofseptumdefektes, der bis in die Klappenebene reicht, ist ein direkter Verschluß des Defektes nur in Ausnahmefällen möglich. In unserem

Krankengut von 64 Fällen konnte er nur zweimal durchgeführt werden. In der Regel muß hierzu plastisches Material oder Pericard benützt werden. In unserem vorliegenden Krankengut wurde fast ausschließlich gestricktes Teflon zum Verschluß des Defektes verwandt. In keinem Falle wurden Thrombenbildungen oder Embolien beobachtet.

3. Operative Technik

Bei den ersten 19 Fällen wurde eine anterolaterale Thorakotomie rechts vorgenommen, bei allen weiteren Fällen wurde das Herz durch eine mediane Längssternotomie freigelegt. Dieser Zugang hat den Vorteil, daß er eine gute Übersicht gibt und daß alle Herzhöhlen gut zugänglich sind. Drei Fälle wurden am schlagenden Herzen operiert, wobei Vorsorge getroffen wurde, daß die Mitralklappe insuffizient gehalten wurde. Dieses Vorgehen hat jedoch den Nachteil, daß eine Luftembolie nicht mit Sicherheit verhindert werden kann. 35 weitere Fälle wurden unter Abklemmen der Aorta operiert. Da die Korrektur mitunter jedoch erhebliche Zeit in Anspruch nimmt, ergeben sich daraus lange Abklemmungszeiten der Aorta, die hämodynamisch postoperativ ungünstige Wirkungen haben können.

Die letzten 26 Fälle wurden, wie es unserem heutigen Vorgehen entspricht, im induzierten Kammerflimmern operiert.

Im folgenden soll das operative Vorgehen kurz beschrieben werden.

Die Eröffnung des Thorax erfolgt, wie bereits erwähnt, durch mediane Längssternotomie. Bei allen Fällen wurde der Eingriff mit Hilfe der Herz-Lungenmaschine vorgenommen. Zunächst mit Hilfe eines Gitteroxygenators; seit etwa einem Jahr verwenden wir ausschließlich für die Korrektur dieses Fehlers den Schaum-Oxygenator nach COOLEY.

Nach Freilegung des Herzens orientiert die Austastung der Herzhöhlen durch das rechte Herzohr über die vorliegenden Verhältnisse. In induziertem Kammerflimmern erfolgt sodann gewöhnlich bei einer Oesophagustemperatur von 30^o die Eröffnung des rechten Vorhofes. Nach Darstellung der Mitralklappe muß zunächst der Spalt im septalen Segel freigelegt werden. In einzelnen Fällen müssen accessorsche Sehnenfäden, die anomal im Septum verlaufen, durchgetrennt werden, um ein einwandfreies Klappenspiel nach Verschluß der Spaltbildung zu ermöglichen. Der Spalt in der Mitralklappe wird durch mehrere 4-o Einzelknopfnähte, die im Abstand von etwa 2 - 4 mm gestochen werden, verschlossen. Die digitale Austastung des Ostiums gibt darüber Aufschluß, ob es noch genügend weit ist. Es soll auch bei Kindern für etwa 1 1/2 Querfinger durchgängig sein.

Anschließend wird der Defekt durch Einnähen einer ovalären Scheibe aus gestricktem Teflon verschlossen. Die erste Naht wird im Bereich des Überganges der ehe-

maligen Spaltbildung in das Septum als U-Naht gestochen. Auch die weiteren Nähte im Verlauf des Septums werden als U-Nähte parallel zu dem hier verlaufenden His'schen Bündel gelegt, da damit die Gefahr einer Verletzung des gesamten Bündels geringer sein dürfte, als wenn quer zum Septum gestochen würde. Die Nähte müssen in diesem Bereich sehr oberflächlich liegen. Die Nadelspitze soll beim Durchstich andeutungsweise sichtbar bleiben. Es ist besser, die Gefahr eines Defekt-Rezidivs in Kauf zu nehmen als eine Verletzung des Bündels, die sich deletär auswirken kann. Sobald nach caudal zu der Coronarinsus, nach cranial zu die Aortenwurzel erreicht ist, kann fortlaufend genäht werden. Vor Knoten der letzten Naht ist ein sorgfältiges Entlüften des linken Vorhofs notwendig. Nach Knoten der Nähte wird das Herz vorluxiert und an der Herzspitze im Bereich des linken Ventrikels punktiert, um etwa im linken Ventrikel verbliebene Luft zu entfernen. Die Punktionsstelle wird doppelt übernäht.

Nach unseren Erfahrungen hat es sich nicht bewährt, am schlagenden Herzen zu arbeiten, ein AV-Block ist auch unter diesen Umständen nicht mit Sicherheit zu vermeiden. Hingegen ist die Gefahr einer Luftembolie vorhanden.

Während unter den ersten 32 Fällen 5 mit totalem AV-Block vorkamen, war unter den weiteren 32 Fällen, infolge der geschilderten Nahttechnik, nur noch einer zu verzeichnen.

Bei der totalen Form können unter Umständen die Korrekturmöglichkeiten begrenzt sein, dadurch daß nur eine AV-Klappe angelegt ist oder daß alle Klappensegel erheblich mißgebildet sind. Im günstigsten Falle findet man einen Vorhofseptumdefekt, der bis zu 1 cm tief in das Ventrikelseptum hineinreicht. Die Klappensegel, vor allen Dingen im Bereich der gespaltenen Mitralklappe, hängen dann an Sehnenfäden lose am Ventrikelseptum und müssen zunächst fixiert werden. Bei unserem derzeitigen Vorgehen werden die Fixationsnähte, die als U-Nähte durch den septalen Rand des Klappensegels und des Ventrikelseptums gestochen werden, später gleichzeitig benutzt, um die Teflonscheibe zum Verschluß des Ventrikel- und Vorhofseptumdefektes zu fixieren. Im übrigen verlangt die gute Korrektur dieses Fehlers eine größere Erfahrung auf diesem Gebiet und eine sichere Beurteilung der jeweiligen anatomischen Verhältnisse bzw. der Operationssituation.

Bei größeren Segeldefekten, die eine einwandfreie Korrektur der Klappen von vornherein nicht möglich machen, muß wahrscheinlich auf jeglichen Korrekturversuch verzichtet werden, da eine Mitral- und Tricuspidalinsuffizienz bei verschlossenem Defekt im allgemeinen nicht toleriert wird. Eine sorgfältige Druckmessung nach Verschluß sämtlicher Herzhöhlen ist notwendig, ebenso wie Orientierung über das Ausmaß des erzielten Erfolges.

Kleine Restinsuffizienzen ohne größeren Anstieg der Druckwerte im rechten und

linken Vorhof werden im allgemeinen gut vertragen. Die Spätergebnisse bleiben abzuwarten.

Unter Drainage der rechten Pleurahöhle wird der Thorax wieder verschlossen.

4. Ergebnisse

a) Übersicht

In der Zeit von Januar 1959 bis Ende 1964 wurden an der Chirurgischen Universitätsklinik München 66 Operationen an 64 Patienten mit einem Endocardkissendefekt durchgeführt. (Bei 2 Patienten mit der partiellen Form mußte aufgrund unbefriedigender Ergebnisse eine Rethorakotomie vorgenommen werden)

Es wurden 2 reine Ostium primum Defekte, 53 partielle Formen und 9 komplette Formen des Endocardkissendefektes operiert.

Die Gesamtletalität betrug 14 % (9 Todesfälle bei 64 Operierten).

b) Postoperativer Verlauf

In 25 von 64 Fällen war der postoperative Verlauf glatt. Zu den ernstesten Komplikationen, die nach Korrektur eines Endocardkissendefektes auftreten können, zählen Atrioventrikularblock und bakterielle Endocarditis.

An unserer Klinik bildete sich in 6 Fällen während der Operation eine totale AV-Dissoziation aus (5 partielle Formen, 1 komplette Form). Bei zweien war der Kammereigenrhythmus so langsam, daß eine vorübergehende Stimulation mit Hilfe eines Schrittmachers notwendig war.

Ein Patient kam aufgrund des Blockes 7 Monate später ad exitum.

Die Nachuntersuchung der restlichen 5 Patienten zeigte ein konstantes Bestehen des Blockes in 3 Fällen, in 2 Fällen hatte sich die Reizleitungsstörung wieder zurückgebildet.

Eine bakterielle Endocarditis trat in 4 Fällen auf. Sie konnte bei 2 Kranken mit Hilfe von Antibiotika beherrscht werden. Bei einem Patienten führte sie zu Nahtinsuffizienz mit anschließender Rechtsherzdekompensation, die eine erneute Operation notwendig machte. In einem anderen Fall trat nach der Endocarditis drei Monate später der Tod ein. Vorübergehende Herzrhythmusstörungen in Form von tachycarden Anfällen oder Arrhythmien kamen bei 8 Patienten vor. Neurologische Komplikationen traten zweimal auf.

Bei einem Patienten kam es wegen der Alteration des Nervus recurrens während

der Operation zu einer vorübergehenden Recurrensparrese. In einem anderen Fall führte der Anschluß des extrakorporalen Kreislaufs für kurze Zeit zu einer Quadripleglähmung.

Zu den übrigen Komplikationen, die nach der Operation des Endocardkissendefektes vorkamen, zählen u. a. leichte Pericarditiden und Pleuritiden, die jedoch den Heilungsverlauf nicht wesentlich verzögerten.

c) Letalität

Wie aus der Tabelle III zu ersehen ist, betrug die primäre Operationsletalität (Tod intra operationem und postoperationem bis zu vier Wochen) 9,4 %. Es waren bei 64 Operationen 6 Todesfälle zu verzeichnen.

Weiterhin kamen 3 Spättodesfälle dazu. Das Intervall zwischen der Operation und dem Eintreten des Todes betrug bei diesen Fällen 3 1/2 Monate bis 1 1/2 Jahre.

Die Gesamtzahl der frühen und späten Todesfälle bei der Operation des Endocardkissendefekts lag bei 14 %.

Operationsletalität beim Endocardkissendefekt verteilt auf Defektarten

	Zahl der Operierten	prim. Ope- rationsle- talität	Spät- todes- fälle	Todes- fälle gesamt
Ostium primum Defekt	2	-	-	-
Partielle Form	53	6	2	8
Komplette Form ohne pulmonale Hypertonie	5	-	-	-
Komplette Form mit pulmonaler Hyper- tonie	4	-	1	1
Gesamt	64	6	3	9

TABELLE III

Wenn wir die 64 Patienten in zwei Serien von je 32 Fällen einteilen, so verloren wir in der ersten Serie (bis Mitte September 1963) 8 Patienten (also ein Viertel), dagegen in der zweiten Serie bis Ende 1964 nur einen Patienten bei etwa gleichbleibender Schwere des Krankengutes. Die heutigen Ergebnisse sind aufgrund einer verbesserten operativen Technik zufriedenstellender als zu Beginn. Der neuerdings durchgeführte Eingriff im induzierten Kammerflimmern hat sich gut bewährt. Die Auswahl der Kranken für die Operation in bezug auf Symptomatik (schwere Dekompensationszeichen und pulmonale Hypertonie sind eine Kontraindikation zur Operation) und Lebensalter wird sorgfältiger durchgeführt.

Der Schweregrad des Defektes wirkte sich bei unseren Patienten nur in geringem Maße auf die Letalität aus (Tabelle III).

Die Todesursachen sind in Tabelle IV dargestellt.

Der erste Patient verstarb an einer cerebralen Luftembolie, die durch die Operation am schlagenden Herzen auftrat. Das Kind war schon einmal ein Jahr vorher wegen eines Herzfehlers operiert worden. Es blieb nach der Operation ohne Bewußtsein und zeigte neben weiteren cerebralen Symptomen keine Spontanatmung. Die Diagnose wurde autoptisch bestätigt. Man fand, daß die Embolie im Stammhirn lokalisiert war und mit einer hochgradigen Hirnschwellung verbunden war.

Ein Fall ging durch bakterielle Endocarditis 3 1/2 Monate nach der Operation verloren. Die Sektion zeigte schwerste Veränderungen an der Mitralklappe.

Bei einem weiteren Kranken hatte sich während der Operation beim Einnähen des Patches in das Vorhofseptum eine totale AV-Dissoziation ausgebildet. Diese blieb bis zum Tode, sieben Monate später, bestehen und war letztlich die Todesursache.

Nach Abgang vom By-pass kam es bei einem Patienten während der Operation zu Überdehnung des Herzens. Es traten Rhythmusstörungen in Form von Kammerflimmern auf, die innerhalb kurzer Zeit zum Tod führten.

In einem Fall war die Operation aufgrund einer vorausgegangenen tuberkulösen Pericarditis sehr erschwert. Es fanden sich derb fibröse Verwachsungen, z. T. Verkalkungen zwischen beiden Herzblättern. Das Herz war exzessiv vergrößert (cor bovinum), ferner lagen allgemeine Stauungszeichen vor. Nach der Operation traten septische Temperaturen auf, die zusammen mit massiver Rechtsherzinsuffizienz am 19. Tag ad exitum führten.

Ähnliche Verwachsungen am Herzen, jedoch auf Grund von vorausgegangenen Herzoperationen, fanden sich bei 2 weiteren Patienten. Es kam durch das Loslösen der Schwielen zu einer Beeinträchtigung der Herzmuskelfunktion, die in einem Fall 12 Stunden nach Beendigung der Operation zum akuten Herzversagen führte. Der andere Kranke verstarb 4 Wochen nach der Operation.

In den beiden letzten Fällen (1 partielle Form, 1 komplette Form) war eine völlige Rekonstruktion der Klappen auf Grund der anatomischen Verhältnisse nicht durchführbar. Dies ließ von vornherein eine Verschlechterung des Zustandes vermuten. Bei einem Patienten bestanden zusätzlich Stauungszeichen im großen Kreislauf, der andere hatte eine fixierte pulmonale Hypertonie. Die Patienten verstarben unter zunehmender Herzdekompensation. Nach unseren heutigen Erkenntnissen wäre hier vielleicht, zumindest bei dem Kranken mit der partiellen Form, eine künstliche Klappe indiziert gewesen.

Von 5 Kranken, die sich bereits schon einmal vorher einer Herzoperation unterzogen hatten, starben 3 beim zweiten Eingriff. Sie hatten zum Teil schwere Verwachsungen, die die Operation erschwerten. Die Durchführung einer zweiten korrigierenden Herzoperation ist demnach vorher genau zu überlegen, da sie mit einem höheren Risiko belastet ist.

Bei der Sektion der 9 Patienten wurde in 7 Fällen festgestellt, daß der Defekt gut verschlossen war. Der Kunststoffpatch war zum Teil reizlos eingeheilt und mit Gewebe überzogen. Nur bei 2 Patienten war der Herzfehler nicht korrigierbar.

Todesursachen bei der Operation des Endocardkissendefektes

Nr.	Diagnose	Alter/Geschl.	Todesursache	Eintritt des Todes
1	part. F.	7 f	cerebr. Luftembolie	Abend des Op. Tages
2	part. F.	14 f	bakt. Endocarditis	3 1/2 Mon. postop.
3	part. F.	16 f	totaler AV-Block	7 Mon. postop.
4	part. F.	5 m	beim Abgang vom EKZ Kammerflimmern	unmittelbar postop.
5	part. F.	26 m	akutes Herzversagen, schwerste Verwachs. am Herzen	19. Tag postop.
6	part. F.	20 f	akutes Herzversagen, schwerste Verwachs. am Herzen	12 Std. postop.
7	part. F.	26 f	akutes Herzvers. schwere Verwachs.	4 Wochen postop.
8	part. F.	6 m	Herzversagen, keine vollst. Klappenrekonstr.	am Abend des Op. - Tages
9	kompl. F.	11 f	Herzversagen, keine vollst. Klappenrekonstr.	1 1/2 Jahre postop.

TABELLE IV

f = weiblich
m = männlich

d) Nachuntersuchung

Die Nachuntersuchungen wurden in einem Zeitraum von 3 Wochen bis 5 Jahren nach der Operation durchgeführt und bestanden aus Röntgenuntersuchungen, EKG und Auskultation. Herzkatheteruntersuchungen wurden in keinem Fall postoperativ durchgeführt.

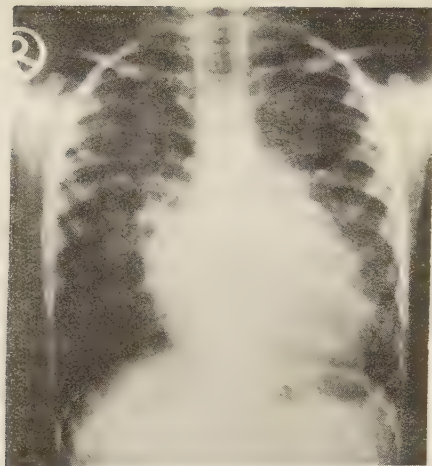


Abb. 1 a Endocardkissendefekt (partielle Form) vor der Korrektur. Verbreiterung des Herzschat- tens beiderseits, Überdurchblutung der Lunge.

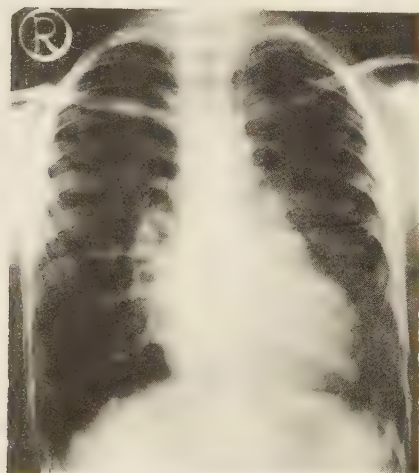


Abb. 1 b Verkleinerung der Herzsilhouette, Normalisierung der Lungen- durchblutung, 20 Monate nach der Operation.

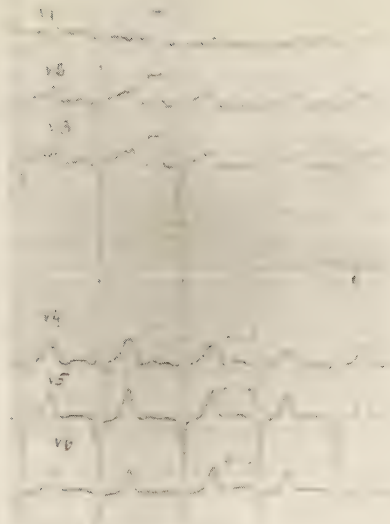


Abb. 2 a Brustwandableitungen praeoperativ. Ausgeprägte Volumenbelastung des linken Ventrikels mit hohem R und tiefem Q in V₅ und V₆

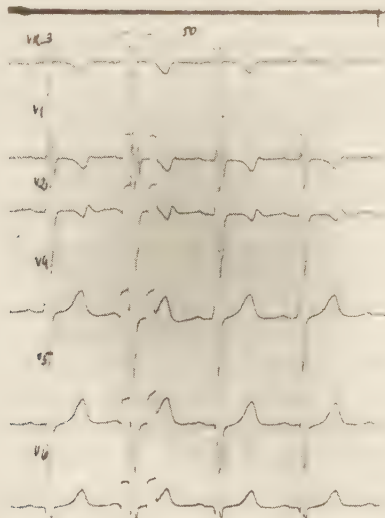


Abb. 2 b Keine Zeichen einer diastolischen Belastung des linken Ventrikels mehr.

Die Röntgenbilder zeigten durchweg eine Verkleinerung bzw. Normalisierung der Herzsilhouette (Abb. 1). Im EKG konnte in den wenigsten Fällen eine Änderung festgestellt werden (Abb. 2). Auf Grund auskultatorischer Befunde wurde bei 35 Patienten eine restliche Mitralsuffizienz festgestellt. Sie ist in den meisten Fällen wohl hämodynamisch unbedeutend. 31 Patienten davon hatten außer diesem Geräusch über der Herzspitze keine weiteren pathologischen Befunde. Sie waren ohne Beschwerden und körperlich gut leistungsfähig. Zusätzlich 9 Patienten waren ebenfalls beschwerdefrei. Ein ausgezeichnetes Ergebnis fand man auch bei der Nachuntersuchung der beiden Patienten mit Ostium primum Defekt. Man kann daher in 42 Fällen das Operationsergebnis als gut bezeichnen.

Befriedigende Ergebnisse lagen bei 11 Patienten vor. 8 davon hatten gelegentlich Atemnot und paroxysmale Tachycardien. Ferner traten vereinzelt Müdigkeit und Schwindel auf. Auskultatorische Befunde wiesen in 3 Fällen auf das Vorliegen eines Restshuntes hin (bei zweien lag die komplette Form vor). Die Patienten hatten jedoch keinerlei Beschwerden.

In 2 Fällen war das Resultat unbefriedigend. Bei diesen Patienten war es während der Operation zur Ausbildung eines totalen AV-Blockes gekommen. Sie waren dadurch leistungsgemindert.

Bei 2 Kranken wurde auf Grund schlechter Ergebnisse bereits eine Rethorakotomie durchgeführt. Das Ergebnis war in einem Fall ausgezeichnet, im anderen Fall trat eine cerebrale Luftembolie auf und führte zum Tod.

Eine Übersicht der Operationsergebnisse des Endocardkissendefektes verteilt auf die verschiedenen anatomischen Arten zeigt Tabelle V.

Operationsergebnisse beim Endocardkissendefekt

	Ostium primum Defekt	partielle Form	komplette Form	Gesamt
Zahl der Operierten	2	53	9	64
Gutes Ergebnis	2	34	6	42
Befriedigendes Ergebnis	-	8	3	11
Unbefriedigendes Ergebnis	-	2	-	2
Todesfälle	-	8	1	9

TABELLE V

D. DISKUSSION

1. Allgemeine Ausführungen

Endocardkissendefekte sind je nach dem Grad ihrer Ausbildung mittelschwere bis schwere Herzmißbildungen, die jedoch im großen und ganzen einer operativen Korrektur gut zugänglich sind. Die Bezeichnung dieser komplexen Herzmißbildung wechselt in der Literatur zwischen Ostium primum Defekt, partieller- und totaler AV-Kanal und Endocardkissendefekt. Unseres Erachtens ist letzterer Ausdruck vorzuziehen, da er Aufschluß über die Entstehung der Mißbildung gibt und die Gesamtheit dieses angeborenen Herzfehlers, wie der sehr seltene isolierte Ostium primum Defekt, die partielle und die totale Form umfaßt. Der Ausdruck "Ostium primum Defekt" sollte nur Anwendung finden, wenn der Defekt tatsächlich bis in die Klappenebene hineinreicht. Meistens ist dann aber auch in der Mitte des septalen Segels der Mitralklappe, wenigstens andeutungsweise, eine Kerbe als Ausdruck der rudimentären Spaltbildung zu sehen.

Bei der Betrachtung unserer Fälle mit der kompletten Form fielen unterschiedliche Werte des intracardialen Druckes auf. Dabei ließen sich 2 Gruppen unterscheiden.

Bei der ersten Gruppe (4 Patienten) kam der Druck des rechten Ventrikels dem des linken Ventrikels fast gleich. Damit lag bei allen eine schwere pulmonale Hypertonie vor, mit Werten von über 80 mm Hg in der Arteria pulmonalis.

Bei der zweiten Gruppe (5 Patienten), bei der in pathologisch-anatomischer Hinsicht einwandfrei die komplette Form des Endocardkissendefektes bestand, fanden sich bei der Herzkatheteruntersuchung verhältnismäßig niedrige Druckwerte im rechten Herzen und der Arteria pulmonalis.

In 2 Fällen waren sie mit 25 mm Hg sogar als durchaus normal zu bezeichnen. Offenbar waren dabei die hämodynamischen Auswirkungen so gering, daß eine Druckbelastung des rechten Herzens nicht zustande kam.

Das Alter der Patienten zum Zeitpunkt der Operation war bei beiden Gruppen etwa gleich. Ebenso waren die praeoperativen Beschwerden der ersten 4 Patienten nicht wesentlich ernster, als die der restlichen Patienten. Wahrscheinlich sind die Druckunterschiede auf die Größe des Defektes zurückzuführen. Die Ausdehnung des Ventrikelseptumdefektes war bei der zweiten Gruppe geringer, so daß der Defekt vielfach mit direkter Naht verschlossen werden konnte. Der Klappenapparat war nicht so mißgestaltet und rudimentär angelegt wie bei der ersten Gruppe und eine Rekonstruktion konnte ohne Schwierigkeiten durchgeführt werden.

Bei keinem unserer Patienten mit der kompletten Form des Endocardkissendefektes und ebenso bei keinem der übrigen Patienten war die Mißbildung mit mongoloider

Idiotie gekoppelt. Damit konnten wir Hinweise anderer Autoren auf eine häufige Assoziation dieser cardialen Mißbildung mit Mongolismus nicht bestätigen. Dies mag zum Teil daran liegen, daß die Anzahl unserer Fälle mit der kompletten Form zu gering war, um einen Vergleich mit anderen meist aus internistischer Sicht gewonnenen Befunden anzustellen.

Eine Kombination der Endocardkissendefekte mit anderen cardialen Mißbildungen fand sich bei 14 der 64 Fälle. Bei unseren Patienten waren sie vorzugsweise mit der partiellen Form kombiniert. Nur ein Kranker mit der kompletten Form hatte zusätzlich 2 kleine Ostium secundum Defekte aufzuweisen, bei den anderen 13 lag jedesmal die leichtere Form des Endocardkissendefektes vor. In unserem Krankengut hat es den Anschein, daß diese zusätzlichen Defekte für den Krankheitsverlauf der Patienten insofern eine Bedeutung hatten, als die praeoperativen Beschwerden in der Regel größer waren, als die der übrigen Patienten. Die Korrektur führte durchweg zu guten Ergebnissen.

Abweichungen vom typischen Bild des Endocardkissendefektes im EKG (überdrehter Linkstyp und inkompletter Rechtsschenkelblock) sind vielfach auf zusätzliche cardiale Mißbildungen zurückzuführen. Auffallend ist, daß bei den Patienten unserer Klinik nur in einem Mal von 14 Fällen eine Abweichung des typischen Bildes im EKG zu sehen war. Die Kranke, bei der neben der partiellen Form ein Ostium secundum Defekt bestand, zeigte im EKG einen ausgesprochenen Rechtstyp mit einem AV Block ersten Grades.

Bei 2 weiteren Patienten konnten wir ebenfalls Abweichungen vom normalen Bild des Endocardkissendefektes feststellen. Bei ihnen war jedoch keine zusätzliche congenitale Herzmißbildung vorhanden. In einem Fall mit rechtsbetontem EKG lag ein besonders großer Defekt mit schwerer pulmonaler Hypertonie (komplette Form) vor, woraus sich allein der Rechtstyp erklären läßt. Der andere Kranke (partielle Form, EKG: Normaltyp) hatte einen Druck von 100/0 mm Hg im rechten Ventrikel, in der Pulmonalis dagegen nur einen Druck von 40/20 mm Hg. Dieser Druckgradient ließ eine Pulmonalstenose vermuten. Sie konnte bei der Operation nicht bestätigt werden.

Der Endocardkissendefekt kann auch ohne zusätzliche Mißbildungen ein atypisches EKG bewirken. Beim Fehlen eines überdrehten Linkstyps im EKG kann deshalb nicht immer ein Endocardkissendefekt ausgeschlossen werden.

Dagegen muß beim Vorliegen eines überdrehten Linkstyps zusammen mit einem inkompletten Rechtsschenkelblock im EKG und den Zeichen eines Links-Rechts Shunts immer ein Endocardkissendefekt in engere Erwägung gezogen werden.

Eine Diagnose, welche Art des Endocardkissendefektes vorliegt, kann praeoperativ mit Hilfe der Röntgenbefunde, der auskultatorischen Befunde und der EKG-Befunde

nicht mit Sicherheit gestellt werden. Die klinischen Befunde und die Herzkatheterwerte weisen nur in manchen Fällen auf das Vorliegen einer kompletten Form hin. Patienten mit der kompletten Form werden wegen ihrer Beschwerden oft schon sehr frühzeitig im Kindesalter zum Arzt gebracht.

Ein dem linken Ventrikel annähernd entsprechender Druckwert im rechten Ventrikel läßt die komplette Form vermuten. Im Spätstadium oder in besonders schweren Fällen können die Drucke bei der partiellen Form jedoch auch ansteigen. Ein doppelter Sauerstoffsprung ist, wie oben ausgeführt, durchaus nicht beweisend für die komplette Form, da er sich ebenso häufig bei der partiellen Form findet.

Grundsätzlich läßt sich sagen, daß ein Endocardkissendefekt operativ zu korrigieren ist. Die Prognose ist beim Vorliegen der partiellen Form und beim reinen Ostium primum Defekt gut. Je nach Zustand der Mitralis bleibt nicht selten eine geringe restliche Klappeninsuffizienz bestehen. Sie ist jedoch in den meisten Fällen hämodynamisch ohne große Bedeutung.

Bei der kompletten Form ist die Operationsletalität zum Teil hoch. Der Grund dafür liegt häufig in einer rudimentären Anlage des Klappengewebes, dessen Rekonstruktion auf erhebliche Schwierigkeiten stößt. Ferner können Dekompensationszeichen von Seiten des rechten Herzens und eine pulmonale Hypertonie schlechtere Operationsergebnisse zur Folge haben.

2. Operationsletalität

Die Operationsletalität des Endocardkissendefektes insgesamt schwankt nach Angaben verschiedener Autoren zwischen 10 % (53) und 84 % (54).

Aufgrund der komplizierten anatomischen Verhältnisse ist sie bei der kompletten Form höher, als bei der partiellen Form.

ELLIS, Mc GOON, KIRKLIN (20) veröffentlichten 1960 Ergebnisse der Mayo-Klinik von 86 wegen eines Endocardkissendefektes operierten Fällen.

Die primäre Letalität betrug insgesamt 18,6 %. Im einzelnen war sie folgendermaßen verteilt:

partielle Form: 3 Todesfälle von 66 Operierten = 4,5 %
komplette Form: 13 Todesfälle von 20 Operierten = 65,0 %

Das Alter der Patienten lag zwischen 10 Monaten und 49 Jahren (Durchschnittsalter 12 Jahre) bei der partiellen Form. Bei den Patienten mit der kompletten Form betrug das Alter bei der Operation zwischen 10 Monaten und 16 Jahren. Als Ausnahme wird ein 51 Jahre alter Kranker ohne Ventrikelseptumdefekt beschrieben.

Durch einen Spättodesfall (komplette Form) betrug die Letalität im Ganzen gesehen 19,5 %.

KIELY (54) sammelte 1958 die Operationsergebnisse der Universitätsklinik Minnesota und vom Kings-County-Krankenhaus. An den beiden Kliniken wurden 13 Kranke mit Endocardkissendefekt operiert, 2 überlebten. (Die genaue Defektart ist nicht bekannt). Von den 11 Todesfällen gehörten 5 zur partiellen Form und 5 zur kompletten Form (eine Defektart ist nicht bekannt). Somit betrug die Gesamtletalität 84,6 %.

Nach SCHRIRE (21) 1963 betrug die Operationsletalität der Endocardkissendefekte 16 %.

Sie verteilte sich wie folgt:

Partielle Form: von 20 Operierten 2 Todesfälle = 10 %

Komplette Form: " 5 Operierten 2 Todesfälle = 40 %

Das Alter bei der Operation lag zwischen 3 Monaten und 47 Jahren.

COOLEY und KIRKLIN (55) berichteten 1956 über die Operation von 12 Fällen mit Endocardkissendefekt. Die Letalität betrug 25 % (3 Todesfälle).

Das Alter der Patienten lag zwischen 10 Monaten und 27 Jahren, das der Todesfälle 2 mal bei 10 Monaten und einmal bei 5 Jahren.

DERRA (17) gibt eine Operationsletalität von 22,2 % insgesamt beim Endocardkissendefekt an:

Partielle Form: von 31 Operierten 6 Todesfälle = 19,3 %

Komplette Form: von 5 Operierten 2 Todesfälle = 40,0 %

Das Alter der Patienten schwankte zwischen 2 und 35 Jahren.

Nach DUBOST, BLONDEAU (56) ist die Gesamtletalität der Endocardkissendefekte 24 % (6 Todesfälle unter 25 Operierten),

nach GERBODE (53) 10 % bei 20 Operierten. (7 komplette und 13 partielle Formen, 2 Todesfälle).

Über die Operationsletalität beim **reinen** Ostium primum Defekt findet man aufgrund seines seltenen Vorkommens in der Literatur nur wenig Angaben.

Bei unseren 64 wegen eines Endocardkissendefektes durchgeführten Operationen ergab sich eine primäre Operationsletalität von 9,4 %. Bei diesen Kranken, die innerhalb der ersten 4 Wochen nach der Operation starben, lag in allen Fällen die partielle Form des Endocardkissendefektes vor. Außerdem waren 3 Spättodesfälle zu verzeichnen, so daß die Letalität insgesamt 14 % betrug. Sie verteilten sich auf die Defektformen folgendermaßen:

Partielle Form: von 53 Operierten 8 Todesfälle = 15 %
 Komplette Form: von 4 Operierten mit pulmonalem Hochdruck
 1 Todesfall = 25 %

Bei den 2 Kranken mit Ostium primum Defekt und den 5 Patienten mit der kompletten Form ohne pulmonalen Hochdruck (eventuell als Übergangsform zu bezeichnen) war kein Todesfall zu verzeichnen.

Der Tod erfolgte in einem Fall unmittelbar postoperativ, nach Abgang vom By-pass, durch Kammerflimmern. Bei 3 Patienten lagen schwere, fibröse Verwachsungen am Herzen vor (in einem Fall auf tuberkulöser Grundlage und bei den beiden anderen aufgrund vorausgegangener Herzoperationen). Durch das Lösen der Schwielen kam es wahrscheinlich zu einer Beeinträchtigung der Herzmuskelfunktion, die nach der Operation zum akuten Herzversagen führte. Bei 2 Kranken erschien eine Rekonstruktion der Klappen nicht durchführbar, es erfolgte eine zunehmende Rechtsherzdekompensation. Von den übrigen Patienten verstarb einer an Luftembolie, ein anderer an einer bakteriellen Endocarditis und schließlich starb eine Kranke infolge eines bei der Operation aufgetretenen totalen AV Blockes 7 Monate später.

Das Alter der Patienten lag bei der Operation zwischen 4 und 41 Jahren, durchschnittlich bei 16 Jahren.

3. Ergebnisse bei Nachuntersuchungen

Über die postoperativen Nachuntersuchungen und die Langzeiterfolge beim Endocardkissendefekt ist bis jetzt noch nicht viel bekannt. Die Ergebnisse sind schwer zu vergleichen, da die Kriterien der Beurteilung und die Länge der Beobachtungsperiode bei den einzelnen Autoren sehr auseinanderweichen.

ELLIS, Mc GOON, KIRKLIN (20) untersuchten 46 Patienten mit der partiellen Form postoperativ.

Bei 36 Patienten waren die Ergebnisse gut (75 %), bei den übrigen befriedigend. Die Mehrzahl der Patienten wies auskultatorisch eine geringe relative Pulmonalstenose auf, 12 hatten eine restliche Mitralinsuffizienz. Alle Patienten waren beschwerdefrei. Einer hatte einen arterio-venösen Restshunt von 15 %.

Über die Ergebnisse der Nachuntersuchung von Patienten mit der kompletten Form findet man keine genauen Angaben.

SCHRIRE (21) hatte unter 20 Fällen, die wegen eines Endocardkissendefektes von der partiellen Form operiert worden waren, 16 gute Ergebnisse (80 %) zu verzeichnen. In 2 Fällen war das Ergebnis unbefriedigend.

17 Patienten hatten auskultatorisch eine Restinsuffizienz der Mitralklappe. Es wurde in 14 Fällen eine Herzkatheteruntersuchung durchgeführt. 6 Patienten zeigten hämodynamisch keinerlei Abnomitäten mehr. 4 hatten einen sehr kleinen arterio-venösen Restshunt, 2 hatten eine Mitralinsuffizienz ohne Restshunt. bei zweien bestand noch eine Mitralinsuffizienz mit großem Restshunt.

Als postoperative Komplikation trat in einem Fall ein kompletter AV Block auf und in einem Fall eine subakute bakterielle Endocarditis.

DERRA (17) gibt von 36 Operationen 25 gute Ergebnisse an (80,7 %). In einem Fall war das Ergebnis wegen der Entwicklung eines totalen AV-Blockes unbefriedigend.

Die Ergebnisse von COOLEY und KIRKLIN (55) waren bei 8 Patienten von 9 Überlebenden gut (12 Operationen). In 2 Fällen wurden postoperativ Herzkatheteruntersuchungen gemacht. Im ersten Fall wurde ein kompletter Verschluss des Defektes festgestellt. Im zweiten Fall fand man einen Restshunt auf Ventrikelebene von 35 %.

In der Chirurgischen Universitätsklinik München waren die Operationsergebnisse der 55 überlebenden Kranken in 76,3 % gut, in 20 % befriedigend und in 3,7 % unbefriedigend. Die Beobachtungszeit der Patienten erstreckt sich von 3 Wochen bis 5 Jahre nach der Operation.

Als gutes Ergebnis bezeichnen wir eine Wiederherstellung der Leistungsfähigkeit mit völliger Beschwerdefreiheit der Patienten. Bei keinem der 42 Fälle traten nach der Operation Zeichen von Dyspnoe oder Herzrhythmusstörungen auf. Ein leises Systolikum über der Herzspitze als Ausdruck einer noch bestehenden Restinsuffizienz der Mitralis wiesen 63,6 % der Kranken auf. Diese Insuffizienz ist nach den bisherigen Untersuchungen hämodynamisch ohne größere Bedeutung.

Auskultatorisch ergaben sich Befunde für das Vorliegen eines Restshunts bei 3 Patienten. Bei ihnen war ein Systolikum über dem gesamten Praecordium zu hören. Diese Patienten waren jedoch beschwerdefrei. Zusätzlich 8 Kranke hatten gelegentlich Atemnot und Reizleitungsstörungen in Form von paroxysmalen Tachycardien. Sie werden zusammen mit den 3 vorhergehenden Patienten zur Gruppe mit befriedigenden Operationsergebnissen gerechnet.

Unbefriedigende Ergebnisse zeigten zwei Kranke. Bei ihnen war es intra operationem zur Ausbildung eines totalen AV-Blockes gekommen, der bis heute besteht. Aufgrund dieser Veränderung sind sie erheblich leistungsgemindert.

E. ZUSAMMENFASSUNG

Nach einem kurzen historischen Überblick werden die embryologischen, pathologisch-anatomischen und hämodynamischen Grundlagen der Endocardkissendefekte dargestellt. Unter den klinischen Befunden nehmen EKG und Herzkatheterbefunde den wichtigsten Platz ein. Mit ihrer Hilfe gelingt es in den meisten Fällen zwischen dem Endocardkissendefekt und anderen Vorhofseptumdefekten zu unterscheiden.

Die chirurgische Behandlung der Endocardkissendefekte ist in den meisten Fällen gut möglich. Sie wird am besten im induzierten Kammerflimmern durchgeführt. Die Spaltbildungen an den AV-Klappensegeln werden durch Einzelknopfnähte verschlossen, die Septumdefekte in der Regel durch Kunststoffscheiben (Teflon) gedeckt. Eine direkte Naht ist in den seltensten Fällen möglich.

Die Erfahrungen bei der Korrektur des Endocardkissendefektes bei 64 an der Münchner Universitätsklinik mit Hilfe der Herz-Lungenmaschine operierten Fällen sind in letzter Zeit, auch bei den schwierigen kompletten Formen, durchaus zufriedenstellend.

Während von den ersten 32 Fällen noch 8 Kranke verstarben, ging von den weiteren 32 Patienten nur noch einer verloren. Dies ist in erster Linie auf eine verbesserte Technik und die verminderte Ausbildung eines AV-Blockes zurückzuführen. Die zwei Patienten mit reinem Ostium primum Defekt zeigten gute Operationsergebnisse. Von 53 Patienten mit der partiellen Form verstarben 8 Patienten. Von den 9 Fällen mit der kompletten Form verloren wir nur einen.

42 der 55 überlebenden Kranken sind heute symptomlos und leistungsfähig. Ein Teil von ihnen zeigt noch eine geringe hämodynamische unwirksame Restinsuffizienz der Mitralklappe.

11 Patienten zeigten befriedigende Ergebnisse und bei den übrigen zwei Patienten waren die Ergebnisse unbefriedigend.

Die operative Korrektur der Endocardkissendefekte sollte immer durchgeführt werden, wenn nicht schwere pulmonale Hypertonie, starke Dekompensationszeichen und ein zu niedriges Lebensalter vorliegen.

Herrn Priv. Doz. Dr. W. Kliner möchte ich sehr herzlich für die Überlassung des Themas und für die hilfsbereite Unterstützung danken.

Herrn Priv. Doz. Dr. K. Bühlmeier gilt mein Dank für die freundliche Beratung bei der Auswahl der Röntgenbilder und Elektrokardiogramme.

LITERATURVERZEICHNIS

- 1 PEACOCK, T.B. Malformation of the heart consisting of an imperfection of the auricular and ventricular septa. Tr.Path.Soc. London, 1:61-62, 1846

- 2 Von ROKITANSKY, C.F. Die Defekte der Scheidewände des Herzens: Path.-anatom. Abhandlung, Wien, W. Braunmüller, 1875

- 3 KEITH, A. Lancet 2, 433, 1909

- 4 ROGERS, H.M. and Incomplete division of atrioventricular canal with EDWARDS, J.E. patent interatrial foramen primum (persistent common atrioventr. ostium): Report of five Cases and review of the literature. Am. Heart J. 36:28-54, 1948

- 5 WAKAI, C.S. and Developmental and pathologic considerations in EDWARDS, J.E. persistent common atrioventricular canal, Proc. Staff Meet. Mayo-Clin. 31:487-500, 1956

- 6 BLOUNT, S.G., jr., The persistent ostium primum atrial septal defect BALCHUM, O.J. and Circulation 13:499-509, 1956
GENSINI, G.

- 7 WATKINS, ELTON, Jr., Experiences with surgical repair of atrial septal and GROSS, R.E. defects.
J. Thoracic Surg. 30:469-491, 1955

- 8 ABBOTT, M.E. Atlas of congenital cardiac disease.
New York, The Americ. Heart Ass. 62 pp 1936

- 9 LEECH, C.B. Congenit. Heart Disease; Clinical analysis of seventy-five cases from the John Hopkins Hospital J. Pediatr. 7:802-839, 1935

- 10 GIBSON, STANLEY and A clinical and postmortal study of one hundred and CLIFTON, W.M. five cases.
Congen. heart disease: Am. J. Dis. Child. 55:761-767, 1938

- 11 OBER, W.B. and MOORE, T.E. Jr. Congenital cardiac malformation in neonatal period: autopsy study. *New England J. Med.* 253: 271-275, 1955
- 12 WHITE, P.D. The natural history of congen. cardiovasc. defects. In congenit. heart disease: Report of the fourteenth M and R Pediatric Research Conference. Columbus, Ohio, M and R Laboratories pp 61-70, 1955
- 13 FONTANA, R.S. and EDWARDS, J.E. Congenital cardiac disease: A review of 357 cases studied pathologically. W.B. Saunders Comp. Philadelphia and London, 1962
- 14 KEITH, J.D. Congenital heart disease. In Parsons, Leonhard: Modern trends in pediatrics. New York, P.B. Hoeber, Inc. pp 75-122, 1941
- 15 LAMBERT, E.C., WEBSTER, W.S. and TERPLAN, K. Persistent ostium atrioventiculare commune; Haemodynamic findings and differential diagnosis. Abs. Sessions 29th of the A.H.A. *Circulation* 14, 965, 1956
- 16 BRANDENBURG, R.O. and DuSHANE, J.W. Clinical features of persistent common atrioventricular canal. *Proc. Staff Meet. Mayo Clin.* 31: 509-513, 1956
- 17 DERRA, E., LOOGEN, F. Klinik und operative Technik der Vorhofseptumdefekte vom Typ des Foramen primum. *Dtsch.med.Wschr.* 85, 1669, 1960
- 18 LEWIS, F.J., TAUFIC, M., VARCO, R.L., and NIAZI, S.A. Surgical anatomy of atrial septal defects: Experiences with repair under direct vision. *Ann. Surg.* 142: 401-417, 1955
- 19 BALLEY, C.P., NICHOLS, H.T., BOLTON, H.E., JAMISON, W.L., and COMEZAL MEIDA, M. Surgical treatment of 46 interatrial septal defects by atrio-septo-pexy. *Ann. Surg.* 140, 805, 1954.
- 20 ELLIS, F.H., McGOON, D.C., KIRKLIN, J.W. Surgical Management of persistent common atrioventricular canal. *Am. J. of Cardiology* Vol. 6, No. 3, pp 598-604, 1960

- 21 SCHRIRE, V., BECK, W., Atrial septal defect, part II; Endocardial-cushion defects.
VOGELPOEL, L.,
NELLEN, M. and S.A. Medical J., Vol. 37, pp 839-848, 1963
BARNARD, C.N.
- 22 CAMPBELL, M. & Endocardial cushion defects, Common atrio-
MISSEN, C.A.K. ventricular canal and ostium primum.
Brit. Heart J. 19, 403, 1953
- 23 HEIM de BALSAC, R., Les canaux atrioventriculaires communs (Ostium
BOUCHARD, F., commune). Extrait de Bruxelles-Med., 38e
ZALIS, O., PASSELECQ, année, no. 9, 10,11, pp 325-346, 379-391,
J., GUERY, J., 415-433, 1958
BLONDEAU, P., et
DUBOST, C.
- 24 MOUQUIN, M., Cardiopathie congénitale complexe. Syndrome
METIANU, C., associant aux elements de la Tetralogie de
DURAND, M. et Fallot, un orifice auriculo-ventriculaire commun
BEYDA, E. et une communication inter-auriculaire large.
Rapport de 3 cas anatomiques personnels.
Cardiologia 29, 145, 1956
- 25 HARRIS, J.S. and Transposition of the great cardiac vessels:
FARBER, Sidney With special reference to the phylogenetic
theory of spitzer. Arch. Path. 28: 427-502, 1939
- 26 ABBOTT, M.E. Cong. Heart disease. In Palmer, W.W.:
Nelson Loose-Leafe Medicin. New York, Th.
Nelson & Sons, Vol. 4, pp 307-421, 1946
- 27 PLANCHU, GARDERE Un cas de cyanose congénitale avec malformations
cardiques multiples; Chez un nourrisson mort
par endocardite infectieuse.
Arch. de med. d.enf. 12, 201-208, 1909
- 28 BENJAMIN, J.E., Persistent ostium atrio-ventr. commune in a
LANDT, H. and ZEEK, P. heart functioned as a biloculate organ. Report of
a case, including autopsy in an 18 years old girl.
Am. Heart J. 19, 606-612, 1940
- 29 WAKAI, C.S. and Am. Heart J. 56, 79, 1958
EDWARDS, J.E.
- 30 BOR, N., and PETERS, R. Arch.Path. 64, 92, 1957

- 31 SCOTT, L. P. , HAUCK, A.J., and NADAS, A.S. Endocardial cushion defect with pulmonic stenosis. *Circulat.* Vol. 25, pp 653-662, 1962
- 32 LILLEHEI, C.W. Personal communication.
- 33 DRYDEN, P. MORSE Congenital heart diseases: Pathogenetic factors, natural history, diagnosis and surgical treatment. An intern. symposium, Oxford, Blackwell 1962, XIV
- 34 GUNN, F.D. and DIECKMANN, J.M. *Americ. J. Path.* 3, 595, 1927
- 35 BODECHTEL, G. und BLÖMER, H. Die Herzfehler. Ihre Symptomatologie und Hämodynamik. Urban & Schwarzenberg, München-Berlin 1963, IX
- 36 BROWN, J.W. Congenital heart Disease. Staples Press, London and New York, 1950
- 37 EVANS, P.R. *British Heart Journal* 12, 258, 1950
- 38 PATTEN, B.M. Human Embryology. Sec. Edit. 1953, Mac Grow Hill Book Comp.
- 39 MORAGUES, V. Persistent common atrioventr. ostium; Report of a case. *Am. Heart J.* 25, 123-127, 1943
- 40 LEWIS, F.J., VARCO, R.L. and TAUFIC, M. Repair of atrial septal defects in man under direct vision with the aid of hypothermia. *Surgery* 36, 538-556, 1954
- 41 McGOON, D.C., DuSHANE, J.W. and KIRKLIN, J.W. The surgical treatment of endocardial cushion defects. *Surg. Vol.* 46, No. 1, pp 185-196, 1959
- 42 ELLIS, F.H. Jr., KIRKLIN, J.W., SWAN, H.J.C., DuSHANE, J.W. and EDWARDS, J.W. Diagnosis and surgical treatment of common atrium (cor triloculare-biventriculare). *Surg.* 45, 160-172, 1959
- 43 CUNNINGHAM, G.J. Trilocular heart with bilateral aneurysmal dilatation of pulmonary arteries. *J. Path. & Bact.* 60, 379-386, 1948
- 44 CURTIN, J.Q. Congenital cardiac anomaly: Persistent common atrioventricular ostium. *Am. Heart J.* 44, 884-889, 1952.

- 45 HOLLBACK, K. .Lehrbuch der Auskultation und Perkussion. 4. Aufl.
1963, Georg Thieme Verlag. Stgt.
- 46 TOSCANO-BARBOZA, E.
BRANDENBURG, R.O. and
BURCHELL, H.B. Electrocardiographic studies of cases with intra-
cardiac malformations of the atrioventricular
canal. Staff Meet. of the Mayo Clinic, Vol. 31,
no. 19, 513-523, 1956
- 47 BURCHELL, H.B.,
DuSHANE, J.W.,
and BRANDENBURG, R.O. The electrocardiogram of patients with atrioventr.
cushion defects (defects of the atrioventr. canal)
Am.J. Cardiol, Vol. 6, no. 3, pp 575-588, 1960
- 48 WAKAI, C.S.,
SWAN, H.J.C., and
WOOD, F.H. Hemodynamic data and findings of diagnostic value
in nine proved cases of persistent common atrio-
ventricular canal. Staff Meet. of the Mayo Clinic
Vol. 31 No. 18 500-508, 1956
- 49 SWAN, H.J.C.,
HETZEL, P.S.,
BURCHELL, H.B. and
WOOD, E.H. Relative contribution of blood from each lung to the
left-to-right shunt in atrial septal defect:
Demonstration by indicator-dilution technics.
Circulation. From Staff Meet. - Mayo Clinic Vol. 31,
No. 18, 507, 1956
- 50 SILVER, A.W.,
KIRKLIN, J.W. and
WOOD, E.H. Demonstration of preferential flow of blood from
inferior vena cava and from right pulmonary veins
through experimental atrial septal defects in dogs.
Circ. Research 4, 413-418, 1956
- 51 CASTLEMAN, B.,
KIBBEE, B.U. Case records of the Massachusetts General Hospital.
Weekly clinico-pathological exercises. Case 4301:
Presentation of a case. New-England J. Med. 257,
672, 1957.
- 52 HELLNER, H.,
NISSEN, R. und
VOSSCHULTE, K. Lehrbuch der Chirurgie. Georg Thieme Verlag,
Stgt., 1964, IV
- 53 GERBODE Surgical repair of endocardial cushion defects.
Ann. chir. Paris 16, 753-755, 1962
- 54 KIELY, B., ADAMS,
P., Jr., ANDERSON,
R.C. and LESTER.
R.G. The ostium primum syndrome, A.M.A.J. Dis.
Child. 96, 381-403, 1958

- 55 COOLEY, J.C. and KIRKLIN, J.W. The surgical treatment of persistent common atrio-ventricular canal: Report of 12 cases. Staff Meet. of the Mayo Clinic, Vol. 31, No. 19, 523-527, 1956
- 56 DUBOST, Ch, et BLONDEAU, Ph. Canal atrio-ventriculaire et ostium primum. Cure chirurgicale d'après 25 observations. J. Chir. Paris 78, 241-258, 1959

LEBENS LAUF

Am 18.7.1940 wurde ich als Tochter des Zahnarztes Dr. Heinrich Richter und seiner Ehefrau Ruth, geb. Scholz, in Breslau geboren.

Mit dem Ende des Krieges, Anfang 1945, mußten wir Breslau verlassen und kamen über mehrere Stationen 1946 nach Zeitz/Sachsen-Anhalt, wo ich im Herbst 1946 eingeschult wurde. 1947 zogen wir nach Westdeutschland, blieben zunächst ein Jahr in Arolsen/Waldeck und siedelten dann nach Kassel über.

Nach bestandener Aufnahmeprüfung, Ostern 1951, besuchte ich die Heinrich-Schütz-Schule in Kassel, wo ich Ostern 1960 das Abitur bestand.

Mein Medizinstudium begann ich im Sommersemester 1960 in Hamburg. Nach zwei Semestern legte ich dort das Vorphysikum ab, wechselte zur Universität Freiburg, wo ich drei Semester später die ärztliche Vorprüfung bestand.

Im ersten klinischen Semester studierte ich in Innsbruck und ging anschließend nach München. Hier absolvierte ich am 8. Februar 1966 meine ärztliche Prüfung.

